

Péricardite chronique constrictive

G Gournay
E Illouz

Résumé. – La péricardite chronique constrictive est une maladie rare mais grave. Le péricarde devient une coque rigide inextensible, fibrocalcaire, gênant l'expansion diastolique du cœur, définissant l'adiastolie. Celle-ci touche pratiquement toujours les deux ventricules, accroissant l'interdépendance interventriculaire et entraînant l'égalisation des pressions de remplissage droites et gauches.

Actuellement, on reconnaît de plus en plus de formes subaiguës avec épanchement du fait d'un diagnostic plus précoce. La tuberculose n'est plus l'étiologie prédominante dans le monde occidental, où les atteintes postchirurgicales, postradiothérapiques, néoplasiques, virales et surtout idiopathiques deviennent les étiologies principales.

Le tableau clinique réalise un tableau voisin d'une insuffisance cardiaque droite.

L'échodoppler cardiaque est actuellement un examen essentiel pour le diagnostic, non seulement par les données anatomiques fournies mais surtout par l'étude des flux intracardiaques et de leurs variations au cours du cycle respiratoire.

Le cathétérisme cardiaque est l'examen de référence, confirmant souvent le diagnostic en retrouvant les stigmates hémodynamiques correspondant aux anomalies physiopathologiques tout en sachant que, même après un bilan complet, il est parfois difficile de différencier cette affection des myocardiopathies restrictives qui sont le diagnostic différentiel essentiel. Dans ces cas, il ne faut pas hésiter à multiplier les sources d'information que sont la tomodensitométrie, la résonance magnétique nucléaire ou même les biopsies myocardiques avant des décisions thérapeutiques lourdes de conséquences.

En effet, le seul traitement est chirurgical, consistant en une péricardectomie, en sachant que le pronostic dépend essentiellement du succès de l'acte chirurgical.

Introduction

Lorsque le péricarde devient une coque rigide, du fait d'une inflammation, d'une fibrose ou de calcifications, la constriction péricardique qui en résulte entraîne une gêne à l'expansion diastolique du cœur qui perturbe le remplissage ventriculaire et provoque une insuffisance cardiaque particulière, l'adiastolie.

Le terme usuel de péricardite chronique constrictive est parfois inadéquat dans la mesure où histologiquement il n'existe plus de signes inflammatoires^[77] ; il semble préférable de parler de constriction péricardique chronique qui englobe l'ensemble des phénomènes péricardiques, quels qu'en soient les mécanismes, qui aboutissent à l'adiastolie.

Historique

La péricardite constrictive est une entité connue depuis l'Antiquité, mais l'une des premières descriptions précises est l'œuvre de Lower au ^{xvii}e siècle. De nombreux travaux se sont succédé au ^{xviii}e siècle (de Senac, Morgagni), puis au ^{xix}e siècle (Corvisart, Laennec, Larrey, Chevers, Wilkes) jusqu'à la description classique de Pick (1896).

En 1898, Delorme met au point la technique de la péricardectomie pratiquée pour la première fois avec succès par Rehn et Sauerbruck en 1913. Elle fut introduite par Churchill aux États-Unis en 1928 et par Santy en 1939 en France.

Étiologie

L'étiologie des constrictions péricardiques a été profondément modifiée au cours des dernières décennies par la prophylaxie et les traitements anti-infectieux. La tuberculose et les atteintes bactériennes ne sont plus les causes les plus fréquentes dans les pays développés. Les aspects de péricardites non spécifiques sont progressivement apparus de plus en plus souvent dans les publications, sans étiologie cliniquement et histologiquement précisée^[8, 76] ou en rapport avec deux mécanismes qui tendent à devenir plus importants : constriction postradiothérapique et postchirurgicale. Les causes des constrictions péricardiques sont résumées dans le tableau I^[41].

La fréquence de cette pathologie est estimée à environ 0,5 à 2 % des cardiopathies, bien que certaines séries indiquent des taux inférieurs (0,02 %), sans doute liés à des recrutements différents. Elle représente 0,6 % des interventions dans un service de chirurgie cardiovasculaire, 0,2 % pour Kutcher^[50] et 0,6 % pour Schiavone^[80]. C'est essentiellement une maladie de l'âge moyen de la vie, se situant vers la cinquième ou la sixième décennie^[80, 84], bien qu'elle puisse se voir aux âges extrêmes, et dans toutes les études il existe une nette prédominance masculine (environ deux à trois hommes pour une femme) sans explication évidente.

Constrictions postchirurgicales

L'étiologie qui devient plus importante est la chirurgie cardiaque^[65, 74], que ce soit lors des pontages aortocoronariens, lors des remplacements valvulaires^[44] ou même d'autres interventions. Un patient a développé, après une transplantation cardiaque, une constriction limitée au péricarde viscéral du cœur du donneur^[78]. Une constriction péricardique a été également

Gérard Gournay : Ancien chef de clinique-assistant des hôpitaux de Paris.
Eric Illouz : Ancien interne des hôpitaux d'Angers, ancien assistant au centre médico-chirurgical de Choisy.
Hôpital privé Claude-Galien, 20, route de Boussy, 91480 Quincy-sous-Sénart, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Gournay G et Illouz E. Péricardite chronique constrictive. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Cardiologie, 11-016-A-10, 1999, 15 p.

Tableau I. – Causes des constrictions péricardiques.

Constriction postchirurgicale Maladies générales <ul style="list-style-type: none">– polyarthrite rhumatoïde– lupus érythémateux disséminé– périartérite noueuse
Causes métaboliques
Infections <ul style="list-style-type: none">– bactériennes– urémique– mycobactériennes– fongiques– virales– parasitaires
Néoplasie <ul style="list-style-type: none">– tumeur primitive– métastase péricardique
Causes héréditaires <ul style="list-style-type: none">– nanisme Mulibrey– communication interauriculaire
Traumatisme thoracique Divers Constrictions idiopathiques

rapportée après pneumectomie [28]. Les premiers cas ont été décrits dans les années 1970 [74]. L’incidence de la survenue de la constriction après chirurgie cardiaque se situe aux alentours de 0,2 % (11 cas sur 5 207 interventions) [50], 0,3 % (11 cas sur 3 100 interventions) [80], 0,63 % (cinq cas sur 7 851 interventions) [73].

La période de latence moyenne va d’environ 8 mois à 28 mois [80] et même 35 mois [12]. Mais, parfois, le délai est beaucoup plus court.

Par rapport aux autres étiologies, le pourcentage, voisin de 10 % [12], est en forte progression, passant de 0 % (zéro cas sur 61 malades) avant 1980 à 29 % après cette date (dix cas sur 34 malades). Dans une autre étude [80], sur 19 cas de péricardite constrictive, 11 sont postchirurgicales.

L’atteinte histologique est, dans la plupart des cas, une constriction fibreuse pure [12] avec parfois un hématome organisé. Habituellement, il n’y a pas d’épanchement péricardique associé.

Différentes hypothèses ont été fournies pour expliquer cette constriction : l’hémorragie postopératoire qui peut provoquer une fibrose liée à l’organisation du thrombus [89], une péricardite postopératoire (syndrome postpéricardectomie) ; un matériel étranger utilisé au moment de l’intervention avec réaction inflammatoire chronique réactionnelle conduisant à la fibrose.

Dans une série [12], on retrouve, dans un tiers des cas, une complication initiale pouvant prédisposer au développement de la constriction : deux patients ont eu un syndrome postpéricardectomie et un autre une hémorragie. Dans deux autres cas, il existait une réaction gigantocellulaire avec fibrose qui pouvait correspondre à l’exposition à un agent irritant au moment de l’intervention. Ainsi, la polyvidone iodée (Bétadine®) a été souvent incriminée comme substance irritante. Cependant, des constrictions surviennent sans qu’aucune solution de ce type ne soit employée.

Constrictions postradiothérapiques

Dans certaines séries, le pourcentage de cette étiologie s’élève à 30 % [12, 84] mais il s’agit de statistiques provenant de centres de cancérologie. La grande majorité des cas est représentée par la maladie de Hodgkin [13].

La dose de radiation est importante à considérer, la dose minimale étant d’environ 4 000 rads. Dans la série de Standford, la dose reçue était de 4 513 ± 635 rads. La période moyenne entre la radiothérapie et la constriction est de 7 ans 1 mois ± 5 ans. Il n’y a pas de différence significative entre les étiologies : maladie de Hodgkin et les autres néoplasies. Une autre étude montre des délais allant de 53 à 124 mois [3]. Cependant, les cas survenant après 1980 ont un temps de latence plus long (11 ans contre 4 ans 9 mois), lié probablement aux modifications techniques de l’irradiation. Actuellement, il n’est pas possible de dire si l’incidence même de cette complication a diminué grâce aux nouvelles méthodes, ce qui est capital pour l’avenir à long terme de ces patients sachant que, lors de la péricardectomie, la mortalité hospitalière est nettement plus importante que pour les autres étiologies (16 % contre 10 % pour l’ensemble des patients) et la mortalité à long terme également supérieure (32 % contre 17 %).

De plus, 95 % des patients qui ont eu une dose supérieure à 4 000 rads ont une anomalie de la fonction ventriculaire gauche [31].

Maladies générales

Les maladies systémiques représentent 4 à 10 % des péricardites constrictives (sept patients sur 81, dont quatre ayant une polyarthrite rhumatoïde), la

polyarthrite rhumatoïde semble la plus exposée aux évolutions vers la constriction [63]. Des cas plus rares de lupus érythémateux disséminé ont été décrits. Ils peuvent concerner des formes spontanées ou induites par des médicaments (hydralazine, procainamide) [26, 92]. La périartérite noueuse a été également observée. Parfois [12], la constriction est précédée par des épisodes de péricardite aiguë documentée : un cas de lupus érythémateux disséminé, sous corticothérapie, évolue vers la constriction au décours de l’épisode aigu [62]. Sur trois patients ayant une polyarthrite rhumatoïde, l’un développe une péricardite constrictive 5 ans après un épisode aigu (l’examen histologique du péricarde dans ces trois cas montrait une inflammation chronique avec fibrose sans nodules rhumatoïdes).

Un cas de sarcoïdose a été décrit [12] qui associait à l’atteinte constrictive une atteinte myocardique, confirmée par les biopsies ventriculaires gauche et droite.

Tout à fait exceptionnel, un cas de péricardite constrictive a compliqué une sclérodermie cutanée isolée [69].

Causes métaboliques

Les patients ayant une insuffisance rénale aiguë ou chronique peuvent développer une péricardite : 10 à 15 % des patients sous dialyse ont ce syndrome qui peut évoluer dans certains cas vers la tamponnade ou la constriction [37, 41]. Celle-ci se développe en général 6 semaines à 1 an après une péricardite aiguë urémique. La pathogénie n’est pas claire. Les anomalies de la coagulation dans l’insuffisance rénale et l’héparinisation pendant les dialyses peuvent jouer un rôle.

Infections

Bactériennes

Elles sont devenues très rares : un cas sur 19 dans la série de Schiavone [80], trois cas sur 95 malades pour Cameron [12], un à staphylocoque doré, un à *Escherichia coli* et un à streptocoque. Cette diminution est due aux progrès thérapeutiques dans le traitement des péricardites purulentes grâce à l’antibiothérapie adaptée et au drainage chirurgical.

Mycobactériennes

La tuberculose n’est plus l’étiologie la plus importante actuellement, du moins dans les pays occidentaux. De plus, si dans certaines séries des années 1960 la tuberculose était la cause, d’autres à la même époque montraient des chiffres différents. Roberts [76] a rassemblé l’ensemble des patients traités par péricardectomie pour constriction péricardique de 1930 à 1969 : l’incidence de la tuberculose est de 20 % au total, le pourcentage initialement élevé étant progressivement dépassé par les autres étiologies. Dans des séries plus récentes [8], il n’est retrouvé que quatre cas de tuberculose sur 32 (12,5 %) péricardites constrictives traitées par péricardectomie entre 1958 et 1983. Dans la série de Cameron [12], il y a deux cas de tuberculose sur 95 patients (2 %) et dans certaines séries, on ne la trouve plus [80]. Cependant, la tuberculose représente encore un pourcentage important dans certaines études récentes (29 % des cas) [94].

Depuis longtemps, des études rétrospectives avaient montré une diminution de l’incidence de la constriction chez les patients traités par corticothérapie, quatre sujets sur 18 évoluant vers la constriction recevant une corticothérapie (22 %) contre cinq sur dix (50 %) ne la recevant pas [79]. Ceci était un argument en faveur de ce traitement [34], mais il n’y avait pas de preuve définitive. Une étude [91] randomisée portant sur 143 patients montre qu’à 24 mois deux patients traités par corticoïdes meurent (4 %) de péricardite contre sept (11 %) dans le groupe placebo ; 11 patients sous corticoïdes (18 %) contre 18 (33 %) sous placebo nécessitent une péricardectomie. Ainsi, l’adjonction d’une corticothérapie, sauf contre-indication, apparaît comme justifiée dans le traitement d’une péricardite tuberculeuse.

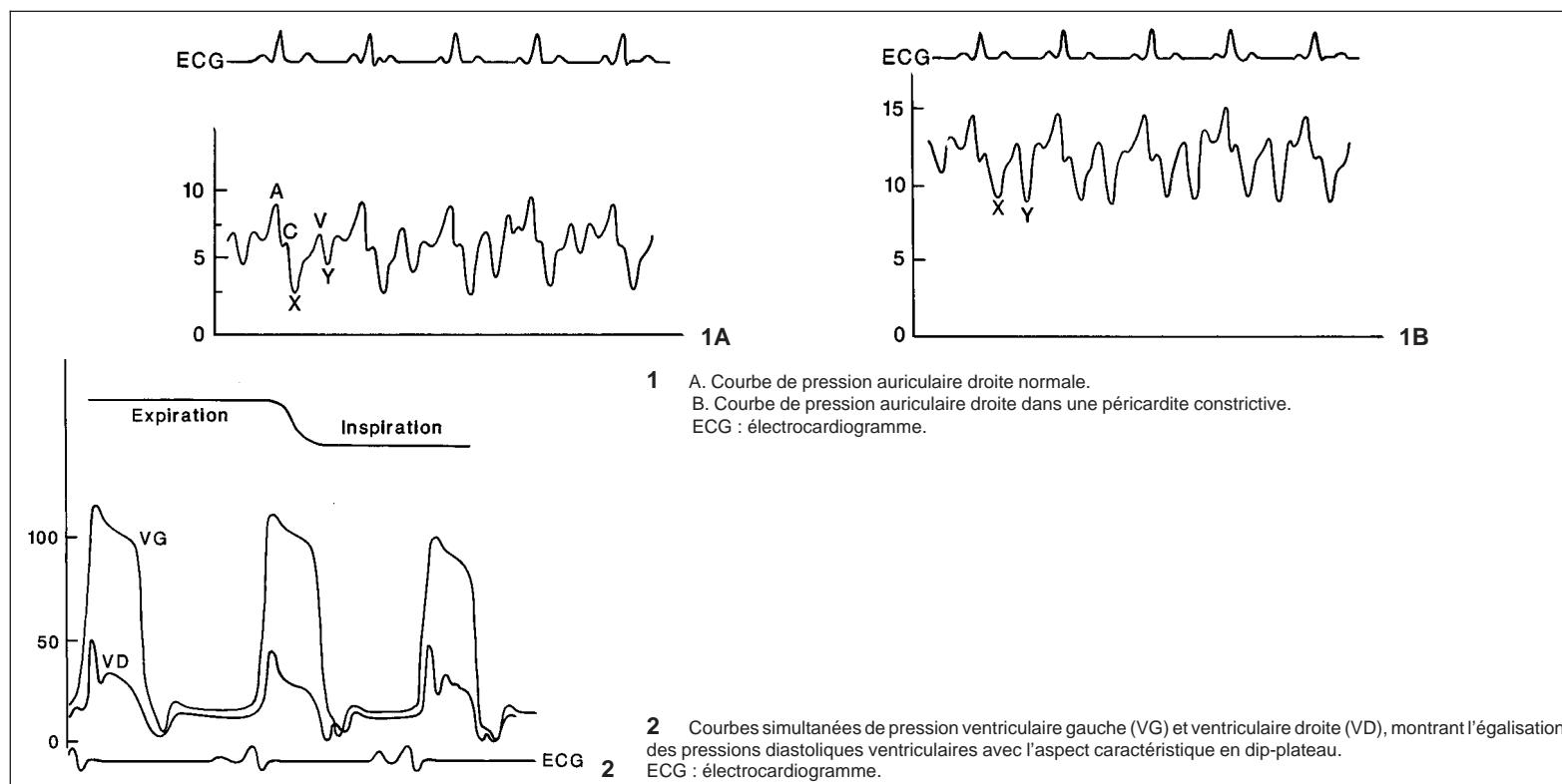
Virales

De nombreux virus sont vraisemblablement en cause (mais on sait la difficulté de leur isolement, même au stade aigu d’une péricardite), en particulier le virus Coxsackie B, la constriction pouvant survenir plusieurs semaines à années après [17, 58]. Une étude note une relation possible entre une épidémie de péricardites due au Coxsackie B et une augmentation brutale du nombre de cas de constriction péricardique sur une période de 3 ans.

Une péricardite constrictive a été observée suivant une infection mononucléosique [105].

Parasitaires

Quelques cas exceptionnels ont été rapportés : perforation d’un abcès hépatique amibien avec péricardite purulente évoluant rapidement vers la constriction [51], rupture d’un kyste hydatique dans le péricarde [33], atteintes péricardiques dans la dracunculose [47], dans la filariose [14] et dans la coccidiose [82].



Au cours des coccidioïdomycoses, ont été décrites des péricardites, par extension d'une atteinte myocardique, mais évoluant rarement vers la constriction [33]. Un cas de constriction péricardique est survenu 1 an après une atteinte aiguë.

Dans l'histoplasiose (*Histoplasma capsulatum*), des atteintes péricardiques sont notées avec parfois une évolution vers la constriction retardée (3 ans après l'atteinte aiguë), l'agent mycotique ayant été retrouvé histologiquement. La fréquence de ces atteintes est très faible : un cas sur 95 [12]. L'atteinte constrictive peut résulter également de la fibrose médiastinale, rencontrée dans cette maladie, qui envahit le péricarde [30].

Fongiques

Des cas de constriction péricardique ont été rapportés au décours d'atteintes fongiques, mais elles restent exceptionnelles.

Néoplasies

Il a été décrit des cas de tumeurs primitives, bénignes ou malignes [2, 88], ou secondaires entraînant une atteinte constrictive.

Causes héréditaires

Le nanisme MULIBREY est une maladie autosomique récessive, qui doit son nom au fait qu'elle touche les organes suivants : les muscles, le foie, le cerveau et les yeux (*muscle, liver, brain, eye*, d'où l'acronyme MULIBREY). Elle a été rapportée dans différents pays anglo-saxons (États-Unis, Canada) [101] mais surtout en Finlande [70].

Une constriction péricardique est retrouvée huit fois sur 26 cas. L'histologie ne montre qu'une fibrose non spécifique.

L'association entre un defect septal atrial congénital et la constriction péricardique a été reconnue mais reste difficile à expliquer [1, 36].

Traumatisme thoracique

Des atteintes péricardiques traumatiques [10] peuvent évoluer en quelques mois ou années vers la constriction, que le traumatisme thoracique soit pénétrant ou non. L'atteinte du mésothélium jouerait un rôle important dans la constriction en diminuant sa capacité à résorber le sang et son activité fibrinolytique. La fraction lipidique du sang serait le facteur le plus important dans le développement du processus inflammatoire : l'injection de lipides dans le péricarde peut entraîner un phénomène constrictif. Un autre mécanisme peut intervenir par le déclenchement d'une réaction immunologique, analogue à celle observée dans le syndrome postpéricardectomie.

Divers

Trois cas ont été rapportés de péricardites constrictives pouvant être liées à un traitement par méthysergide [68]. Des constrictions ont été décrites après syndrome de Dressler postinfarctus du myocarde [5, 32] et une observation a été

signalée après la pose d'un *pacemaker* épicaudique [81]. Actuellement, il a été également décrit des constrictions dans les suites de poses de défibrillateurs implantables [15, 53].

Constrictions idiopathiques

Dans la plupart des séries, la constriction reste idiopathique (42 % dans la série de Cameron [12], 26 % pour Schiavone) [41, 80, 94]. Il est possible que beaucoup de ces cas correspondent à des péricardites virales anciennes dont la preuve n'a pas été faite. Dans la série de Cameron, sur 40 péricardites dites idiopathiques, on retrouve des antécédents de péricardites aiguës dans neuf cas, de péricardites aiguës récidivantes dans deux cas et un cas de traumatisme thoracique ancien.

L'histologie n'apporte pas d'arguments pour l'étiologie. On ne trouve, dans la plupart des cas, qu'une fibrose avec constriction du sac péricardique (82 % des cas). Un épanchement y est parfois associé (18 % des cas) [12].

Physiopathologie

La constriction péricardique (fig 1, 2) touche pratiquement toujours les deux ventricules et entraîne une gêne au remplissage diastolique ventriculaire (la constriction des oreillettes seules n'entraîne pas de trouble important) [9, 85, 86]. Cette gêne au remplissage ventriculaire définit l'adiastolie. Pendant la protodiastole, la paroi ventriculaire se distend brusquement mais le mouvement est rapidement limité et suivi d'une immobilité complète en méso- et télesystole.

Ainsi, cette atteinte péricardique d'une part fait que le cœur est relativement indépendant du reste du thorax, en particulier lors des mouvements respiratoires, et d'autre part tend à le faire travailler à volume constant.

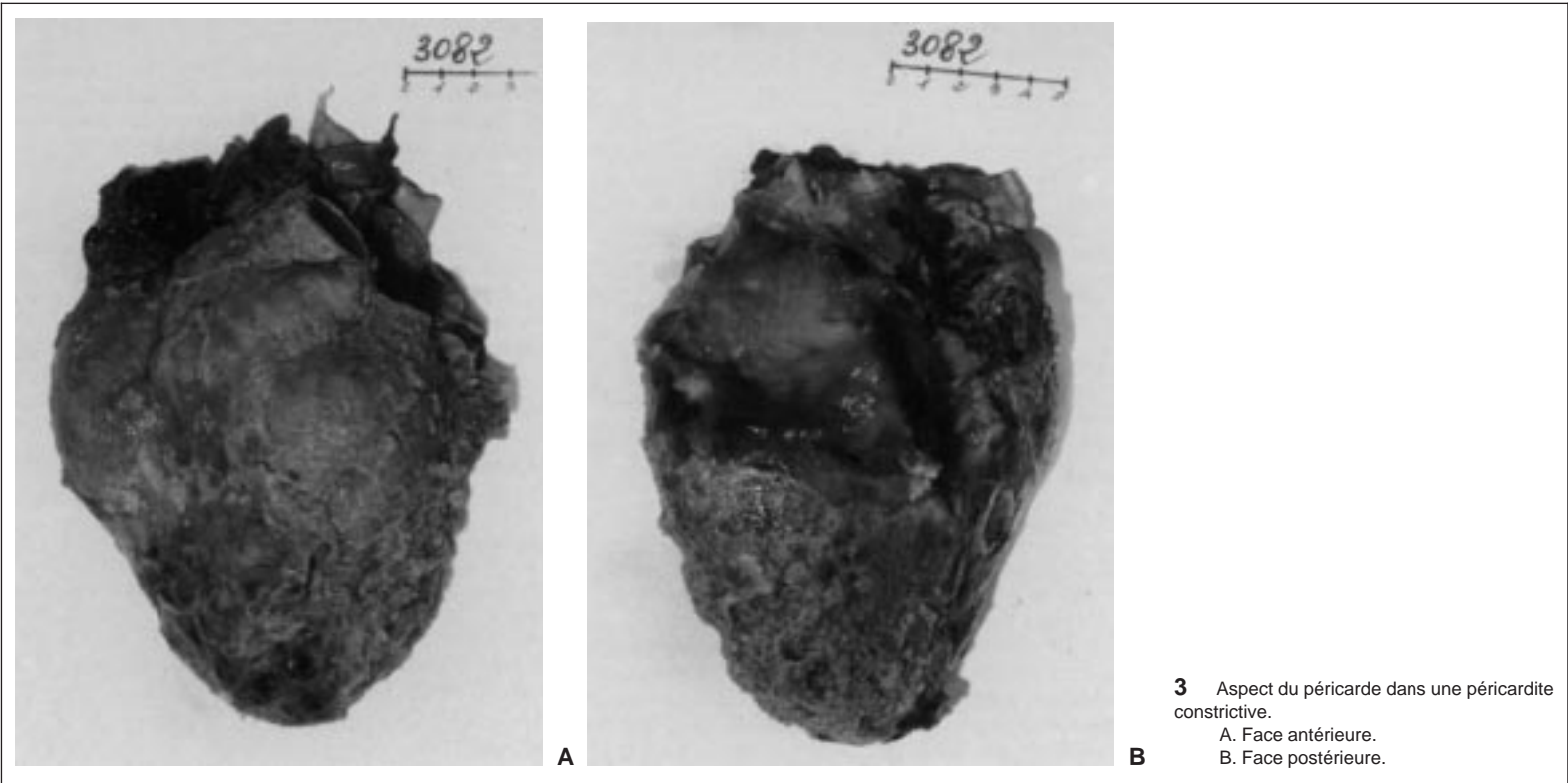
Le cœur est ainsi moins sensible aux variations respiratoires, en particulier le ventricule gauche, que les autres organes intrathoraciques mais extrapéricardiques.

À l'inspiration, la pression ventriculaire gauche reste constante. La pression des veines pulmonaires, en revanche, chute. Il existe une diminution du gradient de remplissage du ventricule gauche, donc du remplissage ventriculaire gauche. En revanche, le retour veineux droit augmente, la pression abdominale s'accroissant du fait de l'inspiration, le remplissage ventriculaire droit augmente.

Ce phénomène est d'autant plus important qu'il existe une interdépendance interventriculaire accrue qui est un facteur physiopathologique majeur dans la péricardite constrictive (le volume cardiaque tendant à être constant avec la respiration).

Les remplissages gauche et droit sont donc liés aux phénomènes cycliques respiratoires.

De plus, le volume cardiaque ayant tendance à rester constant, la diastole, qui correspond aux volumes ventriculaires maximaux, est le moment où le retour veineux est le plus gêné, à droite et à gauche.



La diminution des ondes antérogades des flux veineux centraux (diminution inspiratoire à gauche sur les veines pulmonaires et expiratoire à droite sur les veines sus-hépatiques) prédomine sur la diastole avec accentuation du phénomène lors de la systole auriculaire.

Ce phénomène hémodynamique se traduit au niveau des courbes interventriculaires de pression : les pressions ventriculaires droites s’élèvent lors de l’inspiration, alors que les pressions gauches restent stables ou diminuent ^[42].

Cet élément permet de distinguer d’une manière fiable, parmi les adiaastolies, les péricardites constrictives des autres pathologies qui peuvent en être proches au point de vue hémodynamique, en particulier les myocardiopathies restrictives.

Cette diminution de la compliance ventriculaire provoque une réduction du volume intracavitaire et une augmentation de la pression ventriculaire télédiastolique.

Dans les formes typiques de péricardites chroniques, évoluées, la fibrose et les adhérences péricardiques suppriment la transmission aux cavités cardiaques de la diminution de la pression intrathoracique inspiratoire. Ce tableau « historique » devient plus rare actuellement. C’est dans ces formes que le signe de Kussmaul (augmentation de la pression veineuse à l’inspiration du fait de l’impossibilité d’augmenter le remplissage cardiaque avec comme conséquence une turgescence jugulaire) est fréquemment rencontré.

Il existe de plus en plus fréquemment des formes moins évoluées ^[18, 80] correspondant à des compressions élastiques du cœur ^[35] et décrites comme des péricardites constrictives élastiques ou subaiguës avec une composante fibrinotuberculeuse. Dans ces cas, les conditions hémodynamiques ne sont pas identiques. L’interdépendance ventriculaire et les variations respiratoires font que à l’inspiration il existe une augmentation des pressions droites et, dans le même temps, une diminution des pressions ventriculaires gauches ^[35] correspondant cliniquement au pouls paradoxal (chute de la pression artérielle et diminution du pouls lors de l’inspiration).

Anatomie pathologique

Atteinte péricardique (fig 3 A, B)

Schématiquement, deux grands types anatomopathologiques sont décrits, comportant des formes de transition ^[34].

Constrictions avec épanchement

Elles représentent environ 20 à 25 % des cas ^[12, 84] et partagent les mêmes étiologies que les constrictions pures sauf les formes postchirurgicales (tableau II).

Au plan anatomique, il existe un épaissement diffus du péricarde viscéral et pariétal, avec un espace libre contenant 100 à 500 mL de liquide sous tension.

Le degré d’épaississement du péricarde viscéral et son degré d’adhérence au myocarde sous-jacent sont très variables d’un sujet à l’autre et d’un endroit à l’autre chez le même patient.

À l’histologie, le péricarde montre un épaissement fibreux avec des dépôts organisés de fibrine et une inflammation variable non spécifique. Une prolifération cellulaire mésothéliale est fréquente.

Ces éléments non spécifiques se voient dans les diverses étiologies. En revanche, il peut exister une atteinte myocardique sous-jacente, en particulier après irradiation, avec une fibrose myocardique et même endocardique, de pronostic très péjoratif ^[34].

Certaines formes font suite à une péricardite liquidienne et sont parfois dénommées subaiguës, d’autres sont découvertes au stade de constriction avec épanchement et il est impossible de connaître la date de début de la maladie.

La ponction évacuatrice du liquide péricardique ne modifie pas le tableau hémodynamique qui reste celui d’une constriction ^[34].

Constrictions pures sans épanchement

Elles représentent le reste des cas.

Ce deuxième type de constriction peut être subdivisé en plusieurs sous-groupes ^[55] :

– les *constrictions calcifiées*, qui représentent le plus fort pourcentage (60 % des cas) ; les calcifications peuvent être linéaires ou formées au contraire de nodules disséminés ; la combinaison des deux est possible ; des spicules calcaires peuvent pénétrer dans le myocarde sous-jacent ; ces calcifications siègent parfois au niveau des sillons auriculoventriculaires, pouvant provoquer des « sténoses » au niveau des orifices valvulaires ; elles sont souvent diffuses et au maximum intéressent l’ensemble du cœur, formant une véritable cuirasse (*Panzer-Herz* des auteurs allemands) ; classiquement, les calcifications étaient un argument majeur en faveur d’une étiologie tuberculeuse, mais, actuellement, cette forme de constriction paraît

Tableau II. – Étiologie en fonction du type de constriction (95 cas) (tiré de l’étude de Cameron ^[12]).

Étiologie	Constrictions avec épanchement	Constrictions pures
postchirurgicales	0 (0 %)	10 (100 %)
postradiothérapies	10 (34 %)	19 (66 %)
idiopathiques	7 (18 %)	33 (82 %)
postinfectieuses	2	4
maladies générales	3	1
néoplasiques	1	2
urémiques	0	2
sarcoïdes	0	1

aspécifique et même fréquente au décours des hémopéricardes ; la présence de calcifications refléterait plus la durée d'évolution que la cause de l'affection ;

– les *constrictions fibreuses*, dans lesquelles les feuillets péricardiques accolés sont transformés en un tissu fibreux, qui parfois adhère aux structures voisines ;

– les *constrictions granulomateuses*, où le tissu mésothélial est remplacé par un tissu granuleux et scléreux, et qui ressemblent aux cas de péricardites liquidiennes granulomateuses d'origine tuberculeuse ; mais le bacille de Koch n'est pas mis en évidence ^[52].

Retentissement sur le myocarde

Le cœur est plutôt petit en général, mais dès qu'on le libère de la constriction il fait hernie et il retrouve un volume normal ou plus important après l'intervention. Dans les cas de constriction se développant dans l'enfance, le cœur peut avoir un arrêt de son développement avec une taille « infantile ». Il existe cependant parfois une cardiomégalie. La constriction prolongée peut entraîner, après une grande durée d'évolution, une dystrophie myocardique qui explique un mauvais résultat postopératoire. D'autre part, certaines étiologies, comme la radiothérapie, lèsent non seulement le péricarde, mais dans le même temps le myocarde, ce qui est également un facteur de mauvais pronostic.

Retentissement sur les organes périphériques

L'augmentation de la pression veineuse en amont du cœur droit entraîne une congestion du foie qui aboutit, à la longue, à une atteinte anatomique avec constitution de travées fibreuses allant de la veine centrolobulaire aux espaces interlobulaires mais sans sclérose annulaire ni nodules de régénération, ce qui différencie cette atteinte d'une cirrhose de Laennec et que certains auteurs préfèrent appeler fibrose hépatique. Parfois, il existe un épaississement nacré, scléreux de la capsule hépatique (« foie glacé »). L'atteinte des autres organes est liée essentiellement à l'étiologie en cause.

Sémiologie clinique

Circonstances de découverte

La constriction péricardique peut être reconnue dans trois types de circonstances :

- dans les suites immédiates d'une péricardite liquidienne qui évolue, malgré le traitement, vers la constriction sur le mode subaigu ;
- plusieurs années après la guérison apparente d'une atteinte péricardique qui est un élément d'orientation pour le diagnostic ;
- enfin, devant l'apparition de signes fonctionnels, en l'absence de tout antécédent péricarditique ; le début est le plus souvent insidieux, souligné par la durée des symptômes avant l'intervention (16 mois en moyenne ^[84]).

Signes fonctionnels

Le symptôme le plus fréquent et le plus précis amenant à consulter est la dyspnée d'effort. Elle est retrouvée dans plus de 85 % des cas ^[80]. Plusieurs mécanismes concourent à la provoquer : gêne de l'expansion diaphragmatique par l'ascite, syndrome restrictif pulmonaire lié aux épanchements pleuraux et à l'hypertension pulmonaire. La différence artérioveineuse augmente d'une manière anormale à l'exercice car la tachycardie ne peut pas maintenir un débit cardiaque suffisant. Seule, l'augmentation de la fréquence ventilatoire permet une oxygénation suffisante du sang anormalement désaturé arrivant aux poumons.

Une dyspnée de décubitus ou une dyspnée paroxystique nocturne sont rares, à la différence des autres cardiopathies, ce qui peut être un élément d'orientation pour distinguer une constriction des différentes formes de défaillance cardiaque gauche. Leur présence, cependant, ne permet pas d'exclure une constriction. La dyspnée de décubitus est retrouvée dans environ 20 à 30 % des cas ^[22, 41], la dyspnée paroxystique nocturne se rencontre dans 10 % des cas et sa rareté pourrait s'expliquer par le fait que la constriction empêche un remplissage diastolique normal et donc une augmentation du retour veineux survenant en position couchée.

De même, un œdème pulmonaire franc est rare.

Les autres signes fonctionnels sont d'inégale valeur : une asthénie se rencontre dans 30 à 50 % des cas ^[12, 41], une hépatalgie d'effort dans 10 à 30 % des cas ^[41]. Les précordialgies sont rarement, et pour certains, jamais présentes.

Signes d'examen

Le classique syndrome de Pick est aujourd'hui rarement complet. La découverte de signes hépatoabdominaux chez un patient dyspnéique avec un faciès cyanosé, bouffi, peut évoquer une cirrhose mais la constatation d'une hypertension veineuse associée doit faire envisager immédiatement l'éventualité d'une constriction péricardique qui est confirmée sur des arguments cliniques, hémodynamiques cardiovasculaires et étiologiques.

Signes périphériques

Les signes périphériques attirent en premier l'attention.

Hépatomégalie

Pratiquement constante (90 à 98 % des cas) ^[12], elle est de nature vasculaire : foie régulier, ferme et lisse. Sa palpation est, en revanche, souvent indolore. Sa compression détermine un reflux hépatojugulaire, parfois difficile à apprécier du fait de la turgescence spontanée des veines jugulaires. Il existe fréquemment un retrait protodiastolique ^[56], synchrone du dip protodiastolique, correspondant également au collapsus veineux des veines jugulaires. Il est retrouvé dans environ 70 % des cas ^[56] et doit être considéré comme un signe important en faveur d'une constriction, contrairement à certains travaux antérieurs. La circulation collatérale est du type cavocave.

Ascite

Elle est également très fréquente puisque retrouvée dans 50 à 80 % des cas ^[12, 41, 80]. Elle apparaît souvent avant les œdèmes des membres inférieurs. Différents facteurs y contribuent : l'augmentation de la pression veineuse systémique entraînant une hypertension portale, la réduction du débit cardiaque diminuant la perfusion rénale, d'où augmentation de la rétention sodée. Ces différentes causes expliquent son taux variable en albumine (10 à 45 g/L). La formule cellulaire montre souvent une prédominance lymphocytaire. Les examens bactériologiques sont bien sûr négatifs.

Œdèmes des membres inférieurs

Ils sont dus aux mêmes mécanismes et retrouvés dans les mêmes proportions ^[41, 80]. Rarement, ils remontent jusqu'aux lombes.

Turgescence jugulaire

Dans ce contexte, c'est un élément capital, extrêmement fréquent (jusqu'à 95 % des cas ^[41]). Ce signe est primordial dans le diagnostic différentiel avec la cirrhose hépatique. Aussi doit-il être recherché avec le plus grand soin en position semi-assise. L'association turgescence jugulaire-syndrome d'hypertension dans le système cave inférieur affirme l'origine cardiaque de la stase veineuse. Il existe un collapsus veineux lors de la protodiastole, correspondant au remplissage rapide des cavités droites. La persistance de la distension jugulaire après traitement déplétif dans un syndrome de défaillance cardiaque est un élément important de diagnostic pour distinguer une constriction d'une insuffisance cardiaque congestive.

Cependant, l'absence de turgescence veineuse ne permet pas d'éliminer le diagnostic. Des constrictions modérées ne sont parfois démasquées que lors d'épreuves de remplissage.

Un autre élément important, bien que non spécifique, est l'augmentation inspiratoire de la pression veineuse, donc de la turgescence jugulaire (signe de Kussmaul, cf supra) ^[90]. L'augmentation du retour veineux lors de l'inspiration, en cas de constriction du fait du caractère inextensible de l'oreillette droite, entraîne une augmentation de la pression veineuse. Ce signe est souvent présent dans la constriction ^[12, 80] pure et, en revanche, rare en cas de constriction avec épanchement associé ^[90].

Pouls artériel paradoxal

Le pouls artériel paradoxal (diminution inspiratoire de la pression artérielle de 10 mmHg ou plus) est absent chez la plupart des patients ayant une constriction pure. Cependant, certains le retrouvent dans un nombre non négligeable de cas, mais la constriction s'associe alors à un épanchement (cf supra).

Pression artérielle

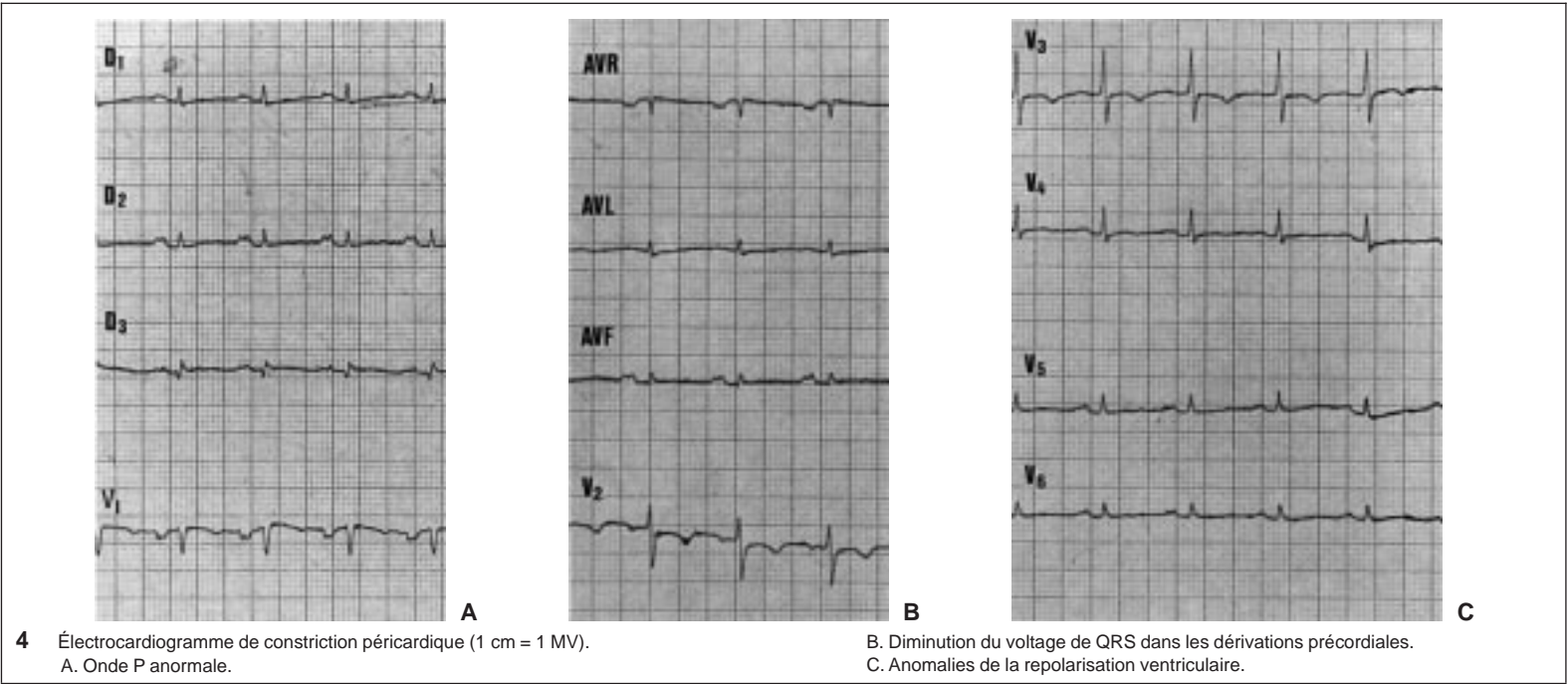
Elle est en général basse.

Épanchements pleuraux

Ils sont assez fréquents, uni- ou bilatéraux. Lorsque la teneur en albumine est élevée, dépassant 40 g/L, l'étiologie tuberculeuse doit être suspectée.

Autres signes périphériques

Ils sont beaucoup plus rares, que ce soit la cyanose (15 à 25 % des cas) ^[41] n'existant parfois qu'à l'effort ou l'existence d'une splénomégalie (10 %).



Signes cardiaques

L'examen du cœur peut être normal (un cas sur cinq environ), ce qui est alors un argument supplémentaire, dans ce contexte, pour une constriction péricardique, chez un patient ayant des signes de stase veineuse systémique. Cependant, assez fréquemment, l'examen cardiaque révèle des signes dont l'association est très évocatrice de symphyse péricardique.

Le choc de pointe peut être faiblement perçu ou absent. Dans de très nombreux cas (90 %), il peut exister une rétraction systolique de la région apexienne.

Un troisième bruit diastolique dans plus de la moitié des cas, signe capital, est noté [80], surtout dans les formes calcifiées. Le foyer maximal est situé généralement entre la région sternale basse, l'endapex et la pointe. Il peut irradier et s'étendre à toute l'aire précordiale. Son intensité et son timbre sont variables : bruit diastolique sourd (ressemblant à un troisième bruit ordinaire), il est parfois plus « métallique », plus fort (caractérisant la « vibrance péricardique », terme créé par Lian en 1933). Ce bruit augmente d'intensité en inspiration. Il est bref (durant 0,05 à 0,10 seconde), s'enregistre en moyenne 0,10 seconde après la composante aortique du deuxième bruit (il est ainsi plus tardif qu'un dédoublement physiologique du deuxième bruit mais plus précoce que les autres bruits de remplissage, type galop).

Plus le bruit est précoce, plus la constriction est sévère témoignant de l'arrêt brutal du remplissage du ventricule droit (ce bruit étant synchrone du début du plateau diastolique prématuré de la courbe ventriculaire ; lorsque le plateau manque, le bruit n'est pas constaté). Il peut être augmenté par la position accroupie et la phényléphrine, diminué par la nitroglycérine [66].

L'auscultation peut également révéler une tachycardie sinusale augmentant à l'effort ou une arythmie par fibrillation auriculaire.

Examens paracliniques

Électrocardiogramme

Les modifications électriques font très rarement défaut mais ne sont pas spécifiques et ne permettent pas en elles-mêmes de faire le diagnostic. Leur absence doit cependant faire reconsidérer le diagnostic évoqué (fig 4).

Les anomalies portent à la fois sur l'onde P, le complexe QRS et la repolarisation ventriculaire, avec, parfois, des troubles du rythme auriculaire à une phase tardive. C'est l'ensemble de ces éléments qui est évocateur. Les troubles de conduction auriculoventriculaire et intraventriculaire sont très rares.

Anomalies morphologiques

L'onde P est anormale dans un tiers à deux tiers des cas. Elle est souvent crochetée, bifide, parfois allongée, avec un deuxième sommet plus élevé que le premier. Dans les dérivations précordiales droites, elle peut prendre un aspect biphasique. Cet aspect peut faire évoquer une affection mitrale mais, fait important, l'axe de P est le plus souvent normal.

Les anomalies de l'onde P sont liées soit à une véritable dilatation de l'oreillette gauche, soit, plus souvent, à un trouble de conduction intra-auriculaire lié à une fibrose auriculaire.

La diminution du voltage de QRS (de 50 à 90 % des cas) [80] peut relever de divers facteurs : effet d'isolation par la fibrose péricardique et les calcifications, atteinte musculaire sous-jacente par atrophie myocardique. Ce bas voltage est plus fréquemment rencontré dans les dérivations standards que dans les précordiales.

L'axe de QRS est souvent normal, parfois droit (jusqu'à 30 %, dans certaines publications).

La fibrose myocardique peut se traduire par la présence d'ondes Q profondes pouvant ressembler aux ondes Q de l'infarctus du myocarde. Leur absence ne permet pas d'exclure une atteinte fibreuse.

Le segment ST est parfois sous-décalé. Surtout, les anomalies de l'onde T sont quasi constantes [80], visibles dans toutes les dérivations ou seulement les précordiales gauches : ondes T négatives, biphasiques, plates ou de faible amplitude.

L'axe de l'onde T dans les dérivations standards est très souvent dévié vers la gauche (- 30° à - 90°) et il existe donc très souvent une divergence entre l'axe T et celui de QRS.

Autres anomalies

Troubles du rythme

La fréquence de la fibrillation auriculaire est variable. Certains travaux ne prennent en compte que les troubles du rythme permanents alors que d'autres comptabilisent les accès paroxystiques. Ainsi, les pourcentages vont de 13 % [12] à 20 % [80] et même 33 %. Pour certains, la fibrillation se rencontrerait plus volontiers dans les formes calcaires évoluées et serait un facteur d'un moins bon résultat chirurgical. Le flutter auriculaire est rare.

Troubles de conduction

Ils se limitent le plus souvent à un bloc auriculoventriculaire du premier degré (8 à 10 % des cas). Très rarement, ont été décrits des blocs de branche droits, complets ou non.

Hypertrophie ventriculaire

Quelques cas d'hypertrophie ventriculaire, en particulier droite, ont été décrits.

Dans une étude, la prévalence d'une hypertrophie ventriculaire droite est de 5 %. Cet aspect est souvent associé à des formes cliniques bien particulières : constriction portant sur l'anneau auriculoventriculaire (simulant une sténose mitrale) ou au niveau de la voie d'éjection pulmonaire (sténose pulmonaire). Cependant, ceci est extrêmement rare et, en pratique, amène à rediscuter le diagnostic, s'il a été évoqué.

Radiographie thoracique (fig 5)

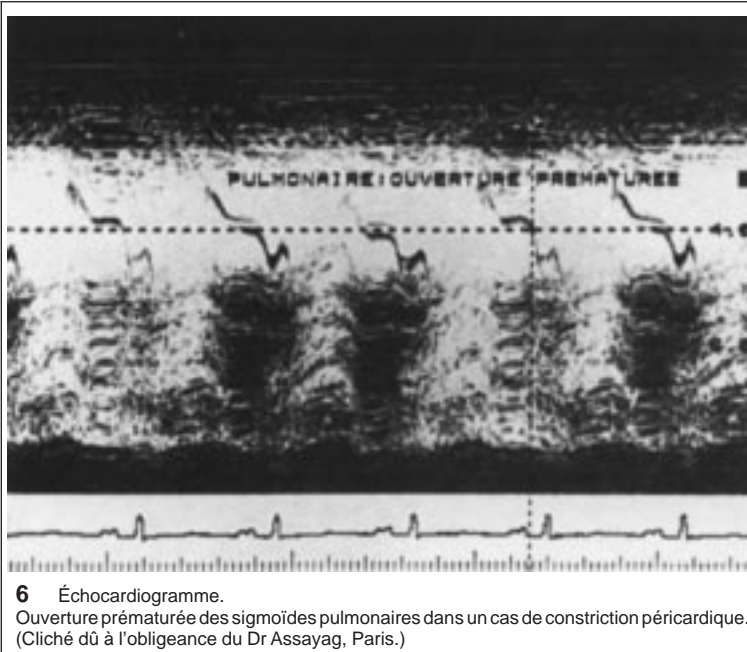
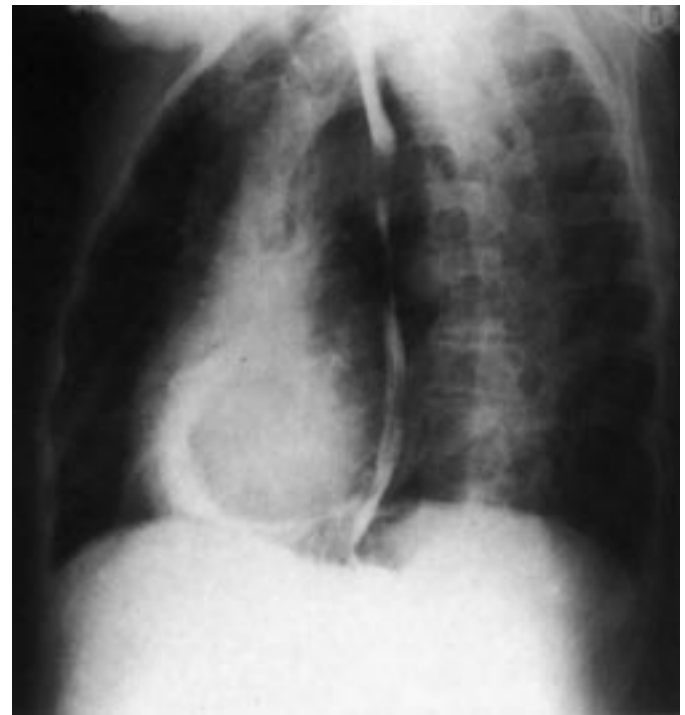
La radiographie thoracique permet d'apprécier les différents éléments suivants.

Volume cardiaque

Classiquement, le volume cardiaque était considéré comme petit et l'insuffisance cardiaque à petit cœur faisait évoquer, de parti pris, une constriction péricardique. Si cette assertion est vraie, il faut cependant



5 Radiographie thoracique (constriction péricardique). Profil gauche. Calcifications massives englobant les parties antérieure et inférieure du cœur. (Cliché dû à l'obligeance du Dr Cavallès, Paris.)



6 Échocardiogramme. Ouverture prématurée des sigmoïdes pulmonaires dans un cas de constriction péricardique. (Cliché dû à l'obligeance du Dr Assayag, Paris.)

souligner qu'un volume cardiaque normal n'est constaté que dans 50 % des cas. L'élargissement de la silhouette cardiaque peut résulter de l'épaississement du péricarde et surtout d'un épanchement associé. Pour certains^[80], l'augmentation de la silhouette cardiaque (environ 25 % des cas) ne se verrait qu'en cas de pathologie valvulaire associée.

Morphologie cardiaque

Elle est rarement normale, le cœur ayant souvent un aspect globuleux ou triangulaire pouvant évoquer un aspect mitral : l'oreillette gauche est augmentée dans un tiers des cas avec parfois un débord droit et un arc moyen convexe. La distension des artères pulmonaires est possible. La dilatation de la veine cave supérieure se traduit parfois par une opacité latérotrachéale droite.

Au niveau des champs pulmonaires, il n'y a pas d'image d'œdème alvéolaire et très rarement d'œdème interstitiel. Une pleurésie uni- ou bilatérale est fréquente (60 % des cas) et peut parfois masquer la silhouette cardiaque.

Calcifications

Elles sont présentes dans 20 à 60 % des cas et semblent indépendantes de l'étiologie^[80], contrairement aux idées classiques.

Il faut les rechercher dans toutes les incidences, elles sont parfois plus visibles de profil que de face, prédominant souvent au niveau des sillons auriculoventriculaires, interventriculaires, à la face diaphragmatique du cœur et le long du bord gauche du cœur.

Différentes images sont possibles. Parfois, les calcifications sont évidentes : cuirasse opaque entourant le cœur ou surtout le bord gauche de face ; parfois elles sont beaucoup plus limitées, en particulier au niveau de la partie supérieure de l'arc inférieur gauche. En transverse, les calcifications font un cerne habituellement en avant en bas. Parfois, il existe des anneaux opaques entourant l'origine des gros vaisseaux. Enfin, les calcifications sont très limitées, formant de petites granulations pouvant passer inaperçues, mieux vues en amplification de brillance qui doit être systématique.

Cinétique cardiaque

Elle est appréciée grâce à la radioscopie ou l'amplificateur de brillance. Le cœur est habituellement peu mobile mais ses mouvements ne sont réellement abolis que dans un tiers des cas seulement.

Échographie-doppler cardiaque

Échographie

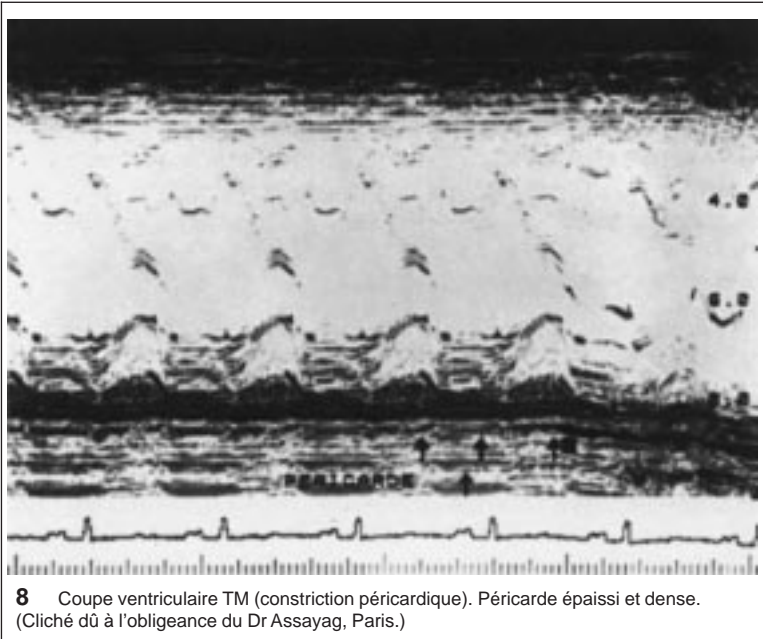
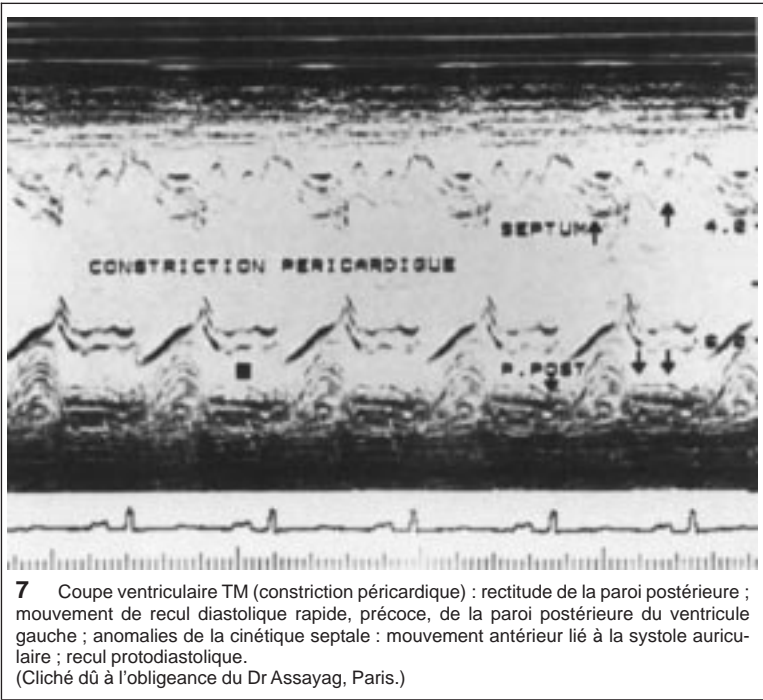
Les signes échographiques TM et bidimensionnels de constriction péricardique ne sont ni sensibles ni spécifiques^[23, 98].

L'adiastolie peut être évoquée par la présence de signes échographiques correspondant à l'élévation des pressions veineuses, systémique (se traduisant par une dilatation de la veine cave inférieure supérieure à 20 mm avec un diamètre ne variant pas avec la respiration) et pulmonaire (dilatation des veines pulmonaires), contrastant avec une contractilité ventriculaire normale ou peu altérée, ou l'absence de valvulopathie significative.

Ouverture prématurée des sigmoïdes pulmonaires (fig 6) : cette ouverture est liée à l'égalisation des pressions dans les cavités cardiaques. L'ouverture pulmonaire peut se faire avant le début de l'éjection ventriculaire droite^[21, 103]. Cette ouverture prématurée est inconstante, parfois limitée à la phase inspiratoire du cycle respiratoire^[98] (malgré l'absence de transmission aux cavités cardiaques des variations des pressions intrathoraciques et en dépit de l'absence d'augmentation inspiratoire du retour veineux, il existe cependant une diminution légère de la pression artérielle pulmonaire entraînant l'ouverture des sigmoïdes pulmonaires).

Rectitude de la paroi postérieure avec disparition du recul télédiastolique (fig 7) : ce signe serait l'un des signes les plus constants, retrouvé dans plus de deux tiers des cas^[24, 80] (parfois davantage) et, de ce fait, pour de nombreux auteurs, s'il existe un aplatissement du mouvement méso- et télédiastolique de la paroi postérieure (déplacement de l'écho de l'endocarde ventriculaire gauche inférieur à 1 mm entre la méso- et la télédiastole pour une normale de $2,2 \pm 0,8$), on doit envisager la possibilité d'une constriction. Cet aspect n'est pas spécifique. Il peut se voir en cas de dilatation cardiaque, surtout aiguë, et certains auteurs lui accordent moins de valeur ou l'observent plus rarement^[52].

Mouvement de recul diastolique rapide, précoce de la paroi postérieure du ventricule gauche, suivi par un arrêt brutal du mouvement : ce signe est également fréquent^[80] mais non spécifique, pouvant se voir chez les sujets ayant une cardiomyopathie restrictive.



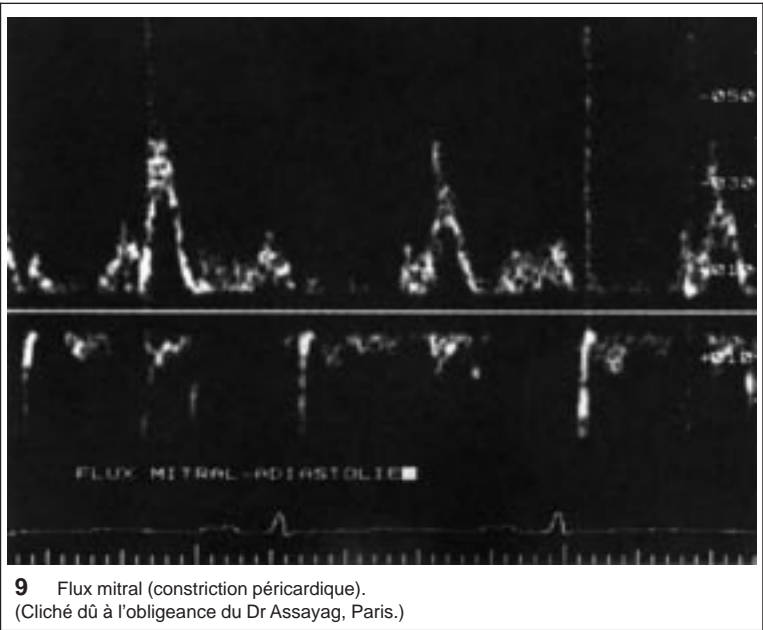
Anomalie de la cinétique septale ^[29] : un mouvement antérieur du septum, pendant la systole, réalise un mouvement paradoxal qui survient à la fin de l'onde P. La paroi postérieure du ventricule gauche étant rigide, l'augmentation du volume ventriculaire, correspondant à la systole auriculaire, entraîne un déplacement antérieur du septum : cette chronologie est différente des surcharges volumétriques du ventricule droit où le mouvement antérieur débute après la dépolarisation ventriculaire.

Un recul protodiastolique est possible. Le septum se déplace très rapidement et d'une façon ample vers le ventricule gauche, témoignant d'une pression ventriculaire droite supérieure à celle régnant à gauche.

La fréquence de chacune de ces anomalies, très variable selon les séries, est en fait difficile à apprécier. La constriction est d'autant plus probable qu'il existe plus de signes, tout en sachant qu'aucun n'est spécifique et qu'une échographie normale n'élimine pas le diagnostic.

Signes péricardiques (fig 8) : l'échographie peut montrer des images en faveur d'une pathologie péricardique mais n'ayant aucune valeur pour une constriction :

- présence de deux échos péricardiques séparés : ces deux échos représentent les feuillets viscéral et pariétal, séparés par un espace clair d'au moins 1 mm et restant parallèles entre eux pendant tout le cycle cardiaque, éliminant en principe un épanchement ; ce signe est retrouvé entre 50 % ^[24] et 100 % des cas ^[95] ; l'appréciation de l'épaississement du péricarde est influencée par la position de la sonde et le niveau des gains ^[95], ce qui rend compte des discordances possibles avec les constatations anatomiques ;
- calcifications visibles sous forme d'échos très denses au niveau péricardique ;
- épanchement péricardique ^[80].



Autres anomalies :

- anomalies de la cinétique mitrale avec une pente EF accentuée dont la durée est parfois diminuée ^[23] ;
- dilatation des oreillettes, accompagnée d'une dilatation du ventricule droit alors que le ventricule gauche est petit ^[23] ;
- dilatation des veines sus-hépatiques et de la veine cave inférieure dont le diamètre n'est pas modifié par la respiration ;
- certains auteurs ^[45] accordent de la valeur à l'étude des intervalles de temps systolique, le rapport période de prééjection sur temps d'éjection étant normal en cas de constriction (alors qu'il est augmenté en cas d'atteinte myocardique ; de plus, l'injection d'un glucoside cardiotonique d'action rapide permet de confirmer le diagnostic en corrigeant le rapport en cas de cardiomyopathie) ^[7].

Doppler cardiaque

Le doppler cardiaque, actuellement, représente un temps très important dans le diagnostic de péricardite constrictive, en sachant que les variations respiratoires des différents flux sont capitales dans le diagnostic différentiel des autres adiestolies ^[23, 48, 67].

Signes d'adiastolie gauche

- Flux transmitral et temps de relaxation isovolumétrique (fig 9)

Le trouble de remplissage, avec présence du dip-plateau, et l'augmentation de la pression intra-auriculaire gauche expliquent les modifications du flux transmitral : onde E augmentée avec un temps de décélération court (inférieur à 150 ms).

Ces anomalies ne sont pas spécifiques d'une péricardite constrictive et peuvent se rencontrer dans les pathologies où existe une augmentation des pressions de remplissage. Lors de l'inspiration (réduction inspiratoire du volume de remplissage ventriculaire gauche), il existe en cas de péricardite constrictive une diminution de l'amplitude de l'onde E, un allongement du temps de relaxation isovolumétrique avec retour aux valeurs de base au temps expiratoire.

- Flux veineux pulmonaire

Ce flux comporte normalement trois ondes, deux positives (onde S systolique et onde D diastolique) ainsi qu'une négative (onde A correspondant à la contraction auriculaire). La gêne au remplissage entraîne une diminution de l'onde S et une augmentation de la taille et de la durée de l'onde A (fig 10). À l'inspiration, il y a une franche augmentation des deux ondes (supérieure à 25 %).

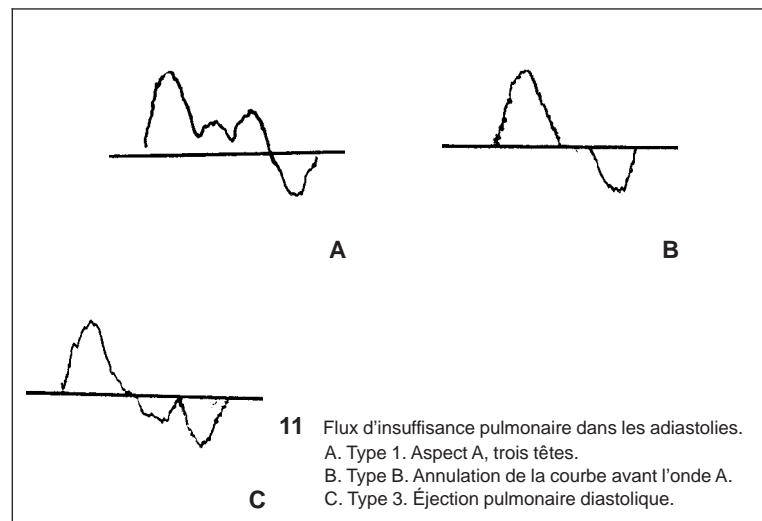
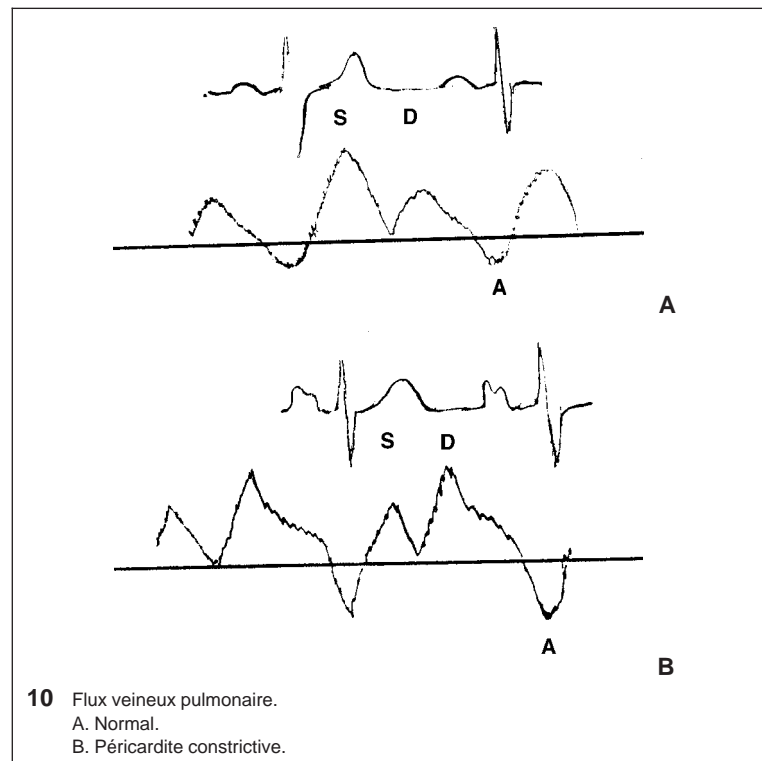
Signes d'adiastolie droite

- Flux de l'insuffisance pulmonaire

Le dip-plateau ventriculaire droit entraîne des modifications du flux de l'insuffisance pulmonaire, anomalies augmentant en inspiration, correspondant à une augmentation du remplissage droit.

Trois aspects sont possibles :

- type 1 : aspect à trois ondes avec un dip mésodiastolique ;
- type 2 : annulation de la composante mésodiastolique avant la contraction auriculaire ;



– type 3 : éjection diastolique avant la contraction auriculaire (fig 11).

L'un de ces signes correspond à une adiestolie. L'interruption du flux d'insuffisance pulmonaire est d'autant plus prématurée que l'égalisation des pressions est précoce.

- Flux de la veine sus-hépatique

L'onde S est diminuée avec une onde A augmentée.

Il existe une augmentation du flux diastolique en début d'expiration de plus de 25 % [100].

- Flux tricuspïdien

Il est noté un aspect de grande onde E avec un temps de décélération raccourci, ainsi qu'une petite onde A.

Il existe une augmentation de ces flux en inspiration.

De plus, l'importance de la fuite tricuspïdienne varie à l'inspiration avec augmentation de la durée, de l'intégrale temps-vitesse et de la vitesse maximale [48].

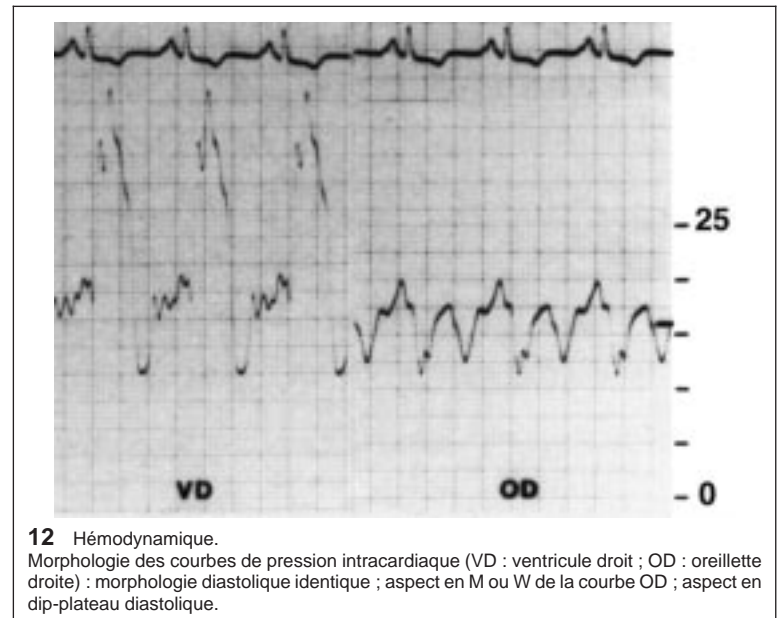
- Flux de la veine cave inférieure

Il existe une inversion de l'amplitude des ondes systolique (x) et diastolique (y) avec un creux x inférieur au creux y avec augmentation de l'onde A auriculaire. En fonction du degré d'adiestolie, il n'est pas impossible de voir la quasi-disparition de l'onde systolique avec apparition d'une onde positive se positionnant entre les événements x et y. Ces anomalies sont communes à l'ensemble des adiestolies.

Cathétérisme cardiaque

Parmi les signes hémodynamiques, trois éléments sont essentiels [61] :

- une modification de la morphologie des courbes ;



- une augmentation et une égalisation des pressions diastoliques dans les quatre cavités ;
- une diminution du débit cardiaque.

Morphologie des courbes de pression intracardiaque (fig 12)

Les courbes auriculaire et ventriculaire ont, en diastole, la même morphologie et le même niveau de pression.

La courbe de pression ventriculaire montre une dépression protodiastolique profonde, de courte durée (dip), liée au remplissage rapide de la cavité ventriculaire, mais qui est vite limitée. Le point le plus bas de la dépression protodiastolique atteint rarement le zéro, étant généralement aux alentours de 10 mmHg. La dépression est suivie d'une remontée brusque et d'un plateau horizontal jusqu'à la fin de la diastole. Pour être significative, il est souvent admis que la hauteur du plateau doit être au moins égale au tiers de la pression systolique (ceci n'est valable que pour les pressions droites).

Cet aspect caractéristique de l'adiestolie, montrant que le remplissage ventriculaire n'occupe que la protosystole, peut être diminué ou aboli en cas de tachycardie. Le plateau est d'autant plus net que la fréquence cardiaque est lente, en particulier bien visible chez les patients en fibrillation auriculaire au moment des diastoles longues.

La courbe de pression auriculaire reproduit le même trouble. Elle prend un aspect en M ou W en rythme sinusal (superposable à celle du jugulogramme), avec la même dépression protodiastolique et le même plateau méso- et télédiastolique. Les ondes a et v sont sensiblement égales en hauteur et sont suivies par des dépressions importantes x et surtout y. L'onde a disparaît en cas de fibrillation auriculaire. La courbe ne montre pas habituellement les variations respiratoires normales.

Modifications des pressions (fig 13 A, B)

L'augmentation et l'égalisation des pressions, depuis les veines caves jusqu'aux capillaires pulmonaires et au ventricule gauche sont les faits majeurs en faveur de l'adiestolie. La pression diastolique du ventricule gauche, la pression diastolique du ventricule droit, la pression diastolique artérielle pulmonaire et les pressions diastoliques auriculaires droites et gauches sont égales (la tolérance admise entre les pressions des différentes cavités est de 5 mmHg).

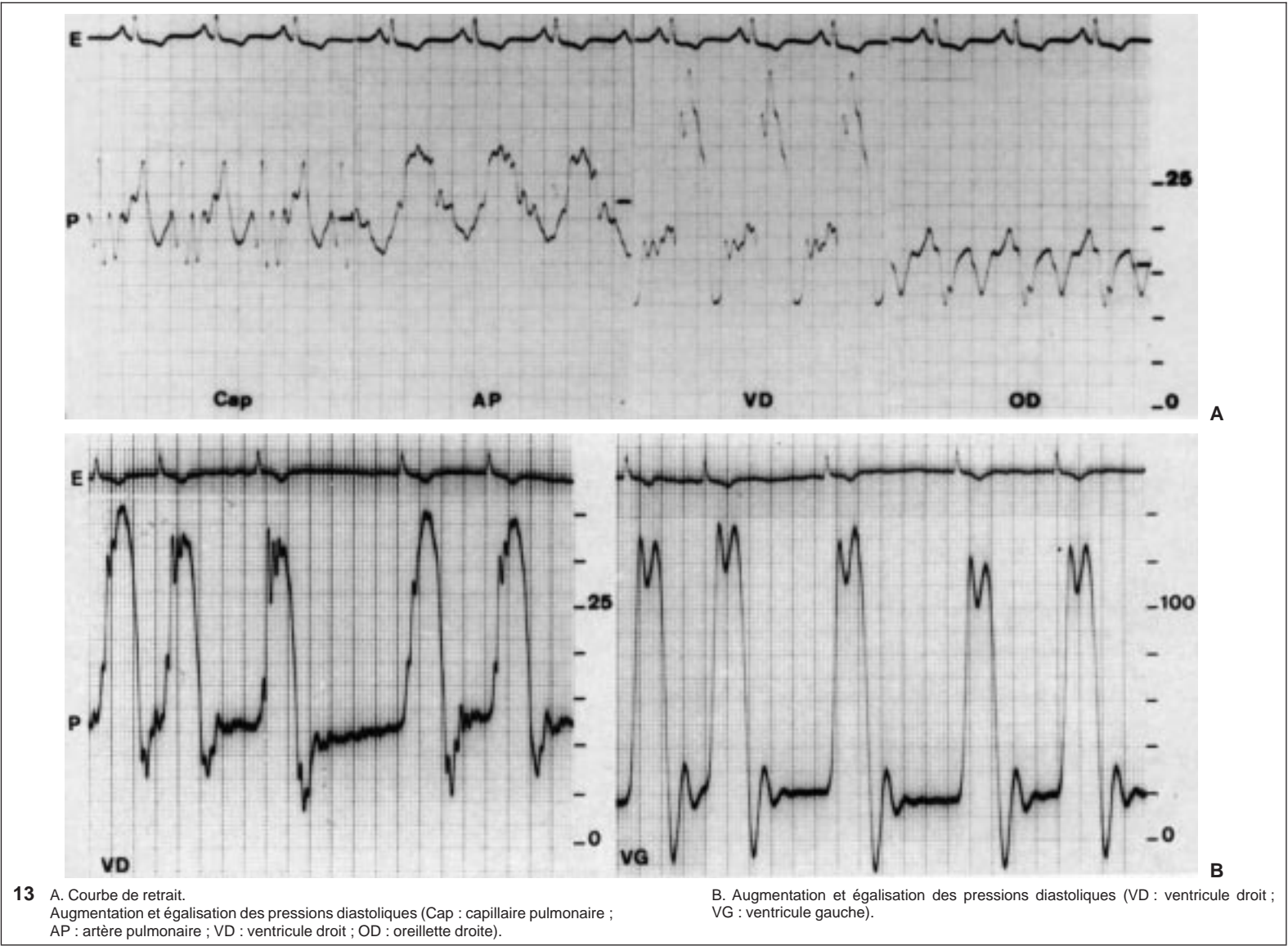
La pression auriculaire droite moyenne est d'environ 15 mmHg. La pression des veines caves est identique à celle de l'oreillette droite.

Le cathétérisme des veines sus-hépatiques avec enregistrement des pressions bloquées permet d'éliminer une hypertension portale autonome.

La pression télédiastolique du ventricule droit est anormalement élevée. Elle rejoint la pression télédiastolique pulmonaire et, au moment de la contraction ventriculaire, les sigmoïdes pulmonaires s'ouvrent dès le début de la montée de la pression ventriculaire. L'éjection commence très précocement : il n'y a pas de phase de contraction isovolumétrique. Les pressions systoliques sont, en revanche, peu augmentées.

La pression artérielle pulmonaire systolique est autour de 35-40 mmHg. La pression capillaire est légèrement augmentée (15 à 20 mmHg), reflétant la constriction des cavités gauches. Cette augmentation modérée est un argument en faveur d'une constriction plutôt que d'une cardiomyopathie.

La pression diastolique ventriculaire gauche est égale à la pression diastolique ventriculaire droite. Cette caractéristique est importante à considérer, étant un élément de diagnostic différentiel avec une cardiomyopathie restrictive, soulignant la nécessité d'un cathétérisme complet (droit et gauche) dans le bilan d'une adiestolie.



Les variations de pression intrathoraciques respiratoires (cf supra) font que les pressions ventriculaires droites s’élèvent lors de l’inspiration, alors que les pressions gauches restent stables ou s’abaissent [42]. Cet élément est très discriminatif pour le diagnostic différentiel.

Débit cardiaque

L’index cardiaque est subnormal ou diminué. La fraction d’éjection est habituellement normale mais est parfois diminuée. En l’absence de fibrose myocardique, les indices de contractilité sont normaux [82].

L’angiographie ventriculaire gauche montre [50] que les volumes télésystolique et télédiastolique sont normaux ou diminués. En l’absence de fibrose myocardique, les indices de fonction systolique sont normaux.

L’angiographie de la veine cave montre un vaisseau dilaté permettant également d’apprécier, au niveau cardiaque, l’épaisseur du péricarde.

En faveur de la sévérité de la constriction plaident la brièveté du dip dont le nadir est loin du zéro et la hauteur du plateau diastolique.

En définitive, même en ce qui concerne l’hémodynamique, il faut que le tableau soit typique et complet pour être significatif.

Dans les cas frustes (cf infra), l’épreuve de remplissage permet de mettre en évidence les signes typiques du syndrome constrictif.

Scanner et résonance magnétique nucléaire

Plusieurs études ont montré l’intérêt du scanner et de la résonance magnétique nucléaire, mettant en évidence le stigmate anatomique : l’épaississement du péricarde. La fiabilité semble excellente : il existe une très bonne corrélation entre l’épaisseur estimée au scanner et lors de l’intervention [27, 43]. L’épaisseur normale du péricarde est d’environ 2 mm. Les calcifications sont également bien mises en évidence. D’autres anomalies sont visibles comme la déformation du ventricule droit [72, 89] ou la dilatation de la veine cave. Une fibrose ou atrophie myocardique associée peut également être détectée, élément pronostique péjoratif [72].

Cependant, le fait de trouver un péricarde épaissi ne suffit pas pour affirmer la constriction. L’image anatomique, même pathologique, doit être confirmée

par la mise en évidence de l’anomalie dynamique, et ce n’est qu’en présence des documents hémodynamiques en faveur d’une adiaстolie que le diagnostic de constriction péricardique peut être posé.

La résonance magnétique nucléaire [27, 89] permet le même type de résultats, mais sans exposition à des radiations ni à l’injection éventuelle de produits de contraste. L’avantage est, de plus, d’avoir des images satisfaisantes en présence d’un syndrome pulmonaire, d’une déformation thoracique ou de matériel métallique chirurgical qui limitent l’échographie et le scanner.

Les épaississements péricardiques sont bien visibles. Cependant, à l’inverse de la tomodensitométrie, ils se traduisent par un signal de faible intensité [57, 83]. Les stries de calcification ne sont pas visualisées, contrairement aux techniques radiologiques. La sémiologie de la péricardite constrictive a des signes sémiologiques assez spécifiques [57] :

- l’épaississement, qui est toujours supérieur à 4 mm, sans variation systolodiastolique ;
- la dilatation de la veine cave inférieure ;
- la dilatation des oreillettes ;
- l’aspect tubulaire du ventricule droit ;
- la déformation des contours cardiaques.

En ciné-IRM, il existe un aspect « riveté » de l’épicarde contre la gangue péricardique. Seuls les mouvements au niveau de l’endocarde et du septum permettent une diminution des volumes ventriculaires systoliques.

De plus, la localisation exacte de la striction et ses rapports avec le myocarde sont utiles pour apprécier les difficultés de la péricardectomie.

Formes cliniques

Formes anatomiques

Formes avec épanchement

Elles représentent environ un tiers des cas. La constriction est réalisée par un tissu fibroélastique cicatriciel associé à un épanchement péricardique, à divers degrés d’évolution et d’organisation.

Les patients sont, en général, plus jeunes que ceux qui ont une constriction isolée, ceci s’expliquant vraisemblablement par la chronologie. Ainsi, la durée des symptômes est chiffrée en semaines ou en mois, plutôt qu’en années. Contrairement aux syndromes constrictifs purs, il y a fréquemment une histoire clinique de péricardite aiguë ayant précédé les signes actuels avec fièvre, douleurs pleurale et péricardique, frottement péricardique. Le problème essentiel est alors d’apprécier l’évolutivité et de détecter l’apparition des signes de constriction.

Les causes fréquemment évoquées sont la radiothérapie, l’insuffisance rénale terminale, les néoplasies, la polyarthrite rhumatoïde et les formes idiopathiques.

Les principaux symptômes sont identiques, dyspnée, ascite, œdèmes des membres inférieurs, mais certains signes cliniques sont distinctifs : le pouls paradoxal est fréquent ; en revanche, le signe de Kussmaul et le bruit diastolique ne sont pas courants.

De même, si l’aplatissement ou l’inversion des ondes T, le bas voltage de QRS sont fréquents, les anomalies de l’onde P et la fibrillation auriculaire sont généralement absentes.

La silhouette cardiaque est souvent légèrement augmentée à la radiographie thoracique et les calcifications péricardiques sont rares.

Le cathétérisme cardiaque montre, en général, des pressions auriculaires droites élevées. Le creux x est prédominant ou égal au creux y. Ce creux ne devient prédominant que si le liquide péricardique est évacué.

Lors de l’intervention, on note un épaississement du péricarde viscéral et pariétal et un épanchement de plusieurs centaines de millilitres de liquide, souvent sanglant.

Formes avec adiaстolie des cavités gauches

De manière exceptionnelle, la constriction prédomine sur les cavités gauches avec un retentissement sur la petite circulation : stase veineuse, œdème pulmonaire, épanchements pleuraux, hyperpression pulmonaire capillaire importante avec un dip-plateau sur la courbe ventriculaire gauche.

Formes avec constriction des sillons auriculoventriculaires

Il a été décrit une symptomatologie ressemblant à une sténose mitrale liée à une bandelette calcaire et fibreuse du sillon auriculoventriculaire ^[6], cette traduction clinique étant rarissime par rapport aux constatations anatomiques qui montrent avec une certaine fréquence des bandelettes fibreuses ou calcifiées dans les sillons.

Constrictions diverses

Il a été également décrit :

- des sténoses pulmonaires ressemblant à une sténose infundibulaire pulmonaire, avec hypertrophie et insuffisance ventriculaire droite liée à la présence d’une bande calcifiée au niveau de la voie d’éjection pulmonaire (visible à la radiographie thoracique) ;
- des sténoses aortiques ^[64] du fait du même mécanisme, la calcification étant située à la base de l’aorte ;
- une atteinte tricuspидienne ^[60].

Cependant, dans la plupart des cas, ces caractéristiques inhabituelles, liées au siège particulier, s’associent avec des signes évidents de constriction péricardique typique.

Formes évolutives

Formes subaiguës

Certaines péricardites aiguës, quelle qu’en soit l’étiologie, évoluent en quelques mois vers la constriction. La rapidité d’évolution, l’imbrication des phases, expliquent la coexistence de l’épanchement et de la transformation constrictive du péricarde. Ceci est cependant loin d’être constant puisqu’une des principales étiologies, la constriction postchirurgicale, ne s’accompagne pas d’épanchement.

Les formes subaiguës soulignent l’intérêt d’un suivi attentif des sujets ayant eu une péricardite aiguë récente ou ayant des antécédents pathologiques favorisant la survenue d’une constriction.

Formes évoluées

Parfois, le diagnostic n’est porté qu’au stade d’insuffisance cardiaque réfractaire ^[71].

Avant l’ère chirurgicale, l’évolution des syndromes constrictifs était toujours grave, aboutissant au fameux tableau de pseudocirrhose avec constitution d’une hépatomégalie importante, dure, épanchements pleuraux et péritonéaux intarissables, hypoprotidémie.

En l’absence de décortication, l’insuffisance cardiaque devient irréductible, malgré le traitement tonocardiaque et diurétique, aggravée par la survenue de

troubles du rythme (fibrillation auriculaire) et d’incidents thromboemboliques aboutissant au bout de quelques mois, mais parfois plusieurs années, à la fibrose hépatique et à la mort.

Formes symptomatiques

Formes frustes ou latentes

Ce sont des sujets qui se plaignent habituellement de fatigue, de dyspnée, sans signes évidents de constriction à l’examen ^[25, 46].

Si, lors du cathétérisme cardiaque de base, les pressions intracardiaques sont normales, l’administration de 1 L de sérum salé intraveineux, en 6 à 8 minutes, permet de révéler les caractéristiques du syndrome constrictif ^[11] :

- morphologie typique des courbes de pression avec creux y prédominant dans l’oreillette droite et dip-plateau de la courbe ventriculaire droite ;
- disparition des variations respiratoires de la pression auriculaire droite ;
- égalisation diastolique des pressions.

La fraction d’éjection du ventricule gauche est normale.

Formes avec entéropathie exsudative

Une vingtaine de cas de constriction s’accompagnant d’entéropathie exsudative ^[22, 49] ont été décrits. L’augmentation importante de la pression veineuse peut gêner le drainage lymphatique, aboutissant parfois à une perte lymphatique intestinale, souvent associée à une diarrhée. Cette perte protéique entraîne une diminution de la pression osmotique et participe au développement des œdèmes périphériques.

L’histologie montre des vaisseaux lymphatiques dilatés (lymphangiectasies) au niveau de la sous-muqueuse.

Au décours de la péricardectomie, l’entéropathie régresse en quelques semaines ou quelques mois, avec disparition des stigmates histologiques.

Formes avec syndrome néphrotique

Il a été décrit de très rares syndromes néphrotiques au cours des constrictions péricardiques, disparaissant dans les suites de la péricardectomie. La pathogénie de ce syndrome n’est pas évidente. Les biopsies rénales montrent un épaississement de la membrane glomérulaire, focal ou diffus, sans réaction cellulaire. Un cas montre un infiltrat cellulaire interstitiel avec dilatation tubulaire ^[19]. L’association connue syndrome néphrotique-thrombose des veines rénales peut suggérer que l’augmentation de pression dans les veines rénales, liée à la constriction, pourrait jouer un rôle pathogénique.

Cirrhose cardiaque

L’augmentation prolongée de la pression veineuse provoque presque toujours une congestion hépatique. À la longue, une atrophie centrale apparaît, avec des ponts fibreux entre les zones des veines centrales, d’où fibrose hépatique. Les fonctions hépatiques sont alors altérées.

Formes avec atteinte myocardique

L’atteinte du péricarde peut entraîner ou accompagner une fibrose et une atrophie myocardique (la fibrose peut se traduire sur l’électrocardiogramme [ECG] par des aspects d’infarctus du myocarde, cf infra). L’atteinte myocardique avec atrophie et fibrose aggrave le tableau clinique de défaillance cardiaque et altère le pronostic après la péricardectomie. La régression de l’insuffisance cardiaque n’est que partielle, et, dans les formes où l’atteinte myocardique est prépondérante, l’intervention chirurgicale n’entraîne aucune amélioration pour un risque opératoire nettement majoré.

Des études anatomiques, chez des patients décédés de constrictions, montrent une réduction de l’épaisseur des fibres musculaires au niveau des deux ventricules qui ne semble pas liée à la durée de la constriction ou à l’épaisseur du péricarde.

Formes avec infantilisme

Décrit par Lenègre, une constriction précoce, chez l’enfant, peut entraîner un infantilisme, réversible grâce à l’intervention.

Formes associées à une autre cardiopathie

Si des associations peuvent être fortuites, l’une a été plusieurs fois décrite : communication interauriculaire et constriction ^[20].

Diagnostic différentiel

La constriction péricardique est facile à évoquer lorsque sont présents tous les éléments cliniques caractéristiques : hépatomégalie, ascite avec augmentation de la pression veineuse centrale, bruit diastolique précoce,

Tableau III. – Signes distinctifs entre péricardite constrictive (PC) et cardiomyopathie restrictive (CR) (cliniques, radiologiques, électro-cardiographiques).

	PC	CR
Galop	absent	parfois présent
Vibrance péricardique	parfois présente	absente
Pouls paradoxal	parfois présent	parfois présent
Calcifications péricardiques	dans 50 % des cas	absentes
Électrocardiogramme		- hypertrophie ventriculaire gauche - bloc de branche gauche - ondes Q

collapsus veineux protodiastolique, calcifications péricardiques, onde P crochetée, bas voltage des complexes QRS. Lorsqu’ils sont incomplets, ces éléments orientent par leur groupement vers divers diagnostics.

La cirrhose hépatique ^[39] est souvent envisagée sur l’hépatomégalie, l’ascite et parfois les signes biologiques d’insuffisance hépatocellulaire. Cependant, l’inspection des jugulaires du patient semi-assis ne retrouve pas de turgescence au cours des cirrhoses.

Les néphropathies et syndromes néphrotiques sont suspectés devant le syndrome œdémateux mais la pression veineuse centrale est normale, il n’y a pas d’hépatomégalie ni de calcifications radiologiques.

Le syndrome cave par obstruction de la veine cave supérieure se distingue par l’absence de signes cardiaques et d’hépatomégalie.

Les valvulopathies ne posent pas de problème diagnostique car, même lorsque la clinique peut prêter à confusion dans les formes atypiques, l’échographie permet très vite de redresser le diagnostic.

En fait, le diagnostic différentiel essentiel, parfois difficile à écarter avant l’intervention, est représenté par les cardiomyopathies restrictives ^[4, 40] qui résultent de différents processus tels que la fibrose après une myocardite ou l’infiltration du tissu myocardique par l’amylose, l’hémochromatose ou la sarcoïdose. Ces formes se présentent parfois sous le même aspect clinique que la constriction.

De plus, l’atteinte d’une tunique peut retentir sur les structures voisines. La constriction péricardique avec sa fibrose et les éventuelles calcifications peut toucher le muscle sous-jacent et cette lésion est un facteur déterminant dans le résultat postchirurgical. De même, les cardiomyopathies restrictives peuvent retentir sur l’endocarde et la fibrose endocardique a tendance à léser le muscle cardiaque sous-jacent.

Il y a donc des cas où, au décours de l’examen clinique et des explorations complémentaires, le doute persiste. Or, l’intervention chirurgicale, particulièrement dangereuse chez les patients ayant une cardiomyopathie, paraît cependant justifiée afin de ne pas méconnaître une affection curable chirurgicalement. Ainsi, le maximum d’arguments cliniques et paracliniques doit être recherché avant la thoracotomie.

Les *arguments cliniques* en faveur d’une cardiomyopathie restrictive sont multiples. En fonction de l’étiologie, il faut rechercher des signes généraux et métaboliques propres à chacune d’elles (hémochromatose, amylose...) : en faveur de l’hémochromatose, pigmentation, syndrome endocrinien, troubles de la glycorégulation, élévation du fer sérique et saturation de la sidérophiline, enfin biopsie hépatique, cependant, le tableau d’adiastolie n’est pas le plus fréquent dans cette cardiopathie de surcharge ; en faveur de l’amylose : recherche d’autres localisations, le diagnostic de certitude repose sur les biopsies, des gencives en particulier.

Des épisodes d’œdème pulmonaire sont fréquents (à la différence des syndromes constrictifs).

Cliniquement, le choc de pointe est plus net, plus large, dévié vers la gauche. Il existe souvent un souffle d’insuffisance mitrale ou tricuspide, un bruit de galop.

L’*ECG* montre fréquemment une hypertrophie ventriculaire gauche ou un bloc de branche gauche dans les cardiomyopathies (alors que ces signes sont extrêmement rares dans les constrictions péricardiques). Des ondes Q sont également fréquentes.

Il n’y a pas de calcifications à la *radiographie thoracique* et, en général, le volume cardiaque est plus important que dans les constrictions. Cependant, parfois le cœur est petit, en particulier en cas d’amylose.

L’*échographie-doppler cardiaque* a une place importante dans le diagnostic différentiel ^[38, 48, 67, 100].

Parfois le diagnostic est orienté par certaines particularités, tel un épaississement myocardique anormal, avec parfois même un aspect « scintillant » évoquant une amylose ^[97]. Le diagnostic peut être très difficile, reposant sur un faisceau convergent d’arguments. Les tableaux III, IV, V et VI résument ces aspects, en sachant qu’actuellement les variations respiratoires représentent un élément-clé pour le diagnostic différentiel entre péricardite constrictive et myocardiopathie restrictive.

Tableau IV. – Signes échographiques distinctifs entre péricardite constrictive (PC) et cardiomyopathie restrictive (CR).

	PC	CR
Épaississement péricardique	++	-
Mouvement antérieur brutal du septum en diastole	++	-
Mouvement plat de la paroi postérieure en diastole	++	++
Dilatation biauriculaire	+	++
Hypertrophie des parois du VG	+	++
Fonction contractile du VG	normale	diminuée

VG : ventricule gauche.

Les variations respiratoires, dans la péricardite constrictive, sont majeures, à la différence de la myocardiopahitie restrictive.

Cathétérisme cardiaque.

La péricardite constrictive et la myocardiopathie restrictive peuvent réaliser classiquement chacune un tableau hémodynamique d’adiastolie se ressemblant. Dans les deux cas, les pressions diastoliques droite et gauche sont élevées. Le volume d’éjection et le débit cardiaque sont diminués.

Cependant, différents paramètres aident à les différencier.

Dans une myocardiopathie restrictive, les pressions de remplissage ventriculaires gauches sont supérieures le plus souvent de 5 mmHg aux pressions de remplissage ventriculaires droites. Le plateau de pression diastolique ventriculaire droite est souvent inférieur au tiers du pic de pression systolique. Les pressions systoliques ventriculaires droites sont également plus élevées, supérieures à 60 mmHg.

Lors d’une péricardite constrictive, il existe une égalisation des pressions diastoliques entre les ventricules droit et gauche (la différence n’excède pas 5 mmHg) et persistant à l’effort.

Le plateau diastolique dépasse généralement le tiers de la pression systolique ventriculaire droite et les pressions systoliques ventriculaires droites sont inférieures à 60 mmHg.

Parfois, dans certains cas (adiastolie débutante, traitement diurétique, régime sans sel strict), une perfusion intraveineuse rapide de 500 à 1 000 mL de plasma en 5 à 10 minutes, lors d’une épreuve de remplissage, permet de mettre en évidence la constriction éventuelle, parfois aidée de l’effort.

Cependant, dans certains cas, la distinction entre péricardite constrictive et myocardiopathie restrictive reste difficile ^[54, 75, 93].

Les variations respiratoires des pressions sont des éléments importants de diagnostic différentiel. Les pressions ventriculaires droites augmentent au cours de l’inspiration, alors que les pressions ventriculaires gauches restent stables ou diminuent. Cet élément permet de distinguer les péricardites constrictives des autres tableaux hémodynamiques proches ^[42], en particulier les myocardiopathies restrictives.

Tableau V. – Signes doppler distinctifs entre péricardite constrictive (PC) et cardiomyopathie restrictive (CR).

	PC	CR
Flux mitral	↗ (> 25 %)	↗ (< 15 %)
Flux tricuspïdien	↘ (> 30 %)	↘ (< 15 %)
Flux de relaxation isovolumétrique	↘ (> 30 %)	↘ (< 15 %)
Flux veineux pulmonaire (ondes S et D)	↗ (> 25 %)	↗ (< 25 %)
Flux veineux sus-hépatique	↗ (en début d’expiration) > 25 %	↗ (en début d’expiration) < 25 %

Tableau VI. – Signes hémodynamiques distinctifs entre péricardite constrictive (PC) et cardiomyopathie restrictive (CR).

	PC	CR
Égalisation des pressions diastoliques VD et VG	Habituellement présente	VG > VD (> 5 mm de mercure)
Vitesse de remplissage du VG	80 % dans la première moitié de la diastole	40 % dans la première moitié de la diastole
Rapport : temps d’éjection pulmonaire sur temps d’éjection ventriculaire gauche (valeur moyenne)	0,31	0,48
Rapport : plateau de pression diastolique ventriculaire droite sur pression systolique	≥ 1/3	< 1/3
Pression systolique ventriculaire droite	≤ 60 mmHg	> 60 mmHg

VD : ventricule droit

VG : ventricule gauche

Au point de vue angiographique, la constatation d'une fonction d'éjection ventriculaire gauche diminuée en l'absence de cardiomégalie évoque plutôt une myocardiopathie restrictive ^[16]. Cependant, la fonction d'éjection ventriculaire gauche peut être normale, et inversement diminuée en cas de péricardite constrictive ^[75].

Méthode isotopique.

L'angiographie isotopique a également été proposée pour distinguer péricardite constrictive et myocardiopathie restrictive. Dans le premier cas, il existe une augmentation du pic de vitesse de remplissage et de l'importance du remplissage protodiastolique ventriculaire ^[4, 27].

Le *scanner tomodensitométrique* et la *résonance magnétique nucléaire thoracique* mettent bien en évidence l'épaississement péricardique en cas de constriction ^[43, 89]. Cependant, comme pour toute technique d'exploration anatomique et non pas dynamique, la constatation d'un épaississement péricardique ou de calcifications ne prouve pas la constriction. De même, l'absence de ces anomalies ne permet pas de l'éliminer. Certains auteurs insistent sur la valeur de la résonance magnétique nucléaire pour distinguer péricardite constrictive et myocardiopathie restrictive en cas de tableau d'adiastolie ^[80].

Biopsie endomyocardique.

Dans certains cas, pour rechercher une étiologie particulière de cardiopathie restrictive et/ou lorsque le doute subsiste sur l'origine de l'adiastolie, des biopsies endomyocardiques peuvent être proposées ^[93].

Cependant, des biopsies normales n'éliminent pas le diagnostic de myocardiopathie restrictive et parfois il peut exister une intrication entre l'élément péricardique et myocardique (amylase, radiothérapie, syndrome hyperéosinophilique).

Traitement

Le seul traitement curatif des strictures péricardiques est chirurgical ; les résultats sont dans l'ensemble excellents.

Traitement médical

Le traitement médical n'est que palliatif, permettant de préparer le patient à l'intervention, ou réservé aux cas où celle-ci est récusée du fait d'une contre-indication absolue à la chirurgie : insuffisance hépatocellulaire importante, atteinte myocardique associée sévère, espérance de vie limitée. Cependant, ce dernier point est discuté : pour certains, l'intervention est récusée au-delà de la soixantaine, surtout dans les formes très calcifiées, pour d'autres, l'âge avancé n'est pas une contre-indication formelle.

Le traitement médical comporte deux volets.

Traitement purement symptomatique :

- diurétiques associés au régime désodé ;
- repos ;
- traitement anticoagulant à adapter selon la fonction hépatique ;
- évacuation des épanchements pleuraux ;
- évacuation du liquide d'ascite.

Cependant, chez un sujet inopérable, cette évacuation est prudente et partielle, utile en cas de mauvaise tolérance mais en sachant que des ponctions itératives sont à éviter car sources de déperdition protidique pouvant nécessiter alors des perfusions d'albumine. En préopératoire en revanche, l'évacuation des épanchements est systématique.

Les tonicardiaques ne sont pas utiles habituellement, sauf en cas de fibrillation auriculaire rapide ou d'atteinte myocardique associée.

Traitement étiologique : un traitement antituberculeux s'impose dans tous les cas de péricardite tuberculeuse, prouvée ou soupçonnée, à évolution constrictive. Il est débuté, si possible, au minimum 2 semaines à 1 mois avant l'intervention et poursuivi selon les règles habituelles.

Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical est le seul traitement logique d'une constriction péricardique. En dehors des contre-indications déjà vues, il est également discuté essentiellement quant à sa date dans certaines formes.

Ainsi, dans les formes frustes ou latentes sans signes majeurs constrictifs, certains se montrent interventionnistes, prenant comme argument le fait que les signes de constriction peuvent ultérieurement devenir rapidement importants et que l'intervention est alors plus délicate. D'autres, au contraire, préfèrent l'abstention et une surveillance régulière, la constriction pouvant être pendant très longtemps bien tolérée. L'indication est d'autant plus volontiers portée que le patient est jeune.

En cas de constriction à évolution subaiguë, deux éléments pèsent en sens inverse : l'existence de signes inflammatoires tend à différer l'intervention car

la péricardectomie, en particulier viscérale, est plus difficile ; en revanche, l'évolution des signes constrictifs peut faire avancer la date opératoire. En fait, les résultats postopératoires semblent équivalents, quel que soit le moment choisi.

Après anesthésie et mise en place des sondes de surveillance (surveillance continue de la pression de l'artère radiale et de la pression capillaire bloquée par cathéter de Swan-Ganz), la voie d'abord habituellement utilisée est la sternotomie médiane.

En raison du risque élevé de blessure myocardique et de saignement important, l'intervention s'effectue avec une circulation extracorporelle (CEC), systématiquement ou en attente selon les équipes, en fonction de chaque cas particulier, selon les problèmes rencontrés. La CEC est une aide car les cavités cardiaques sont vides, permettant de bien définir les plans de clivage et facilitant la réparation d'une éventuelle perforation cardiaque ^[96].

La péricardectomie intéresse les deux feuillets, pariétal et viscéral, quelle que soit l'atteinte anatomique (viscéropariétale, pariétale seule avec ou sans épanchement).

La décortication des feuillets péricardiques (pariétaux et viscéraux) commence par la surface ventriculaire gauche. Le ventricule gauche doit être libéré en totalité avant de commencer le ventricule droit afin d'éviter un œdème aigu pulmonaire par surcharge pulmonaire.

Cette intervention est minutieuse et délicate. Elle doit être complète sur les deux ventricules et éventuellement sur les oreillettes, notamment la droite.

Le péricarde est enlevé latéralement jusqu'au niveau de chaque nerf phrénique.

Dans les formes fibreuses, la péricardectomie peut être totale, y compris sur la face diaphragmatique, la dissection allant jusqu'aux veines caves supérieure et inférieure et aux veines pulmonaires. La dissection se fait progressivement jusqu'au plan de clivage interépicaudomyocardique qu'il est parfois difficile de découvrir, même dans ces formes. Lorsque ce niveau est atteint, le myocarde fait hernie. La libération des sillons auriculoventriculaires est souvent difficile avec un risque important de blessure des vaisseaux coronaires et des oreillettes. L'importance de la décortication des oreillettes et de l'origine des veines caves est discutée. Dans certaines études ^[84], aucun patient n'a bénéficié de cette technique et les résultats postopératoires semblent identiques à d'autres séries où elle a été pratiquée.

Dans les formes calcifiées, les problèmes de technique chirurgicale sont augmentés car l'incrustation calcaire peut envahir le myocarde sous-jacent, rendant difficile la découverte d'un plan de clivage, exposant aux plaies myocardiennes ou coronaires. Dans ces cas, la décortication est souvent incomplète.

Si la disparition du dip-plateau et le retour des pressions diastoliques à la normale sont les meilleurs critères hémodynamiques de l'efficacité de l'intervention chirurgicale, cette normalisation peut ne pas être immédiate et il est donc difficile de juger de la qualité de la décortication pendant l'intervention. La diminution nette des pressions en postopératoire immédiat n'est pas corrélée à la mortalité globale ultérieure ou au risque de survenue d'un bas débit. Ce manque de corrélation a été rapporté par de nombreuses équipes ^[84, 99] et ces paramètres ne permettent donc pas, pendant les premières semaines, de savoir si la péricardectomie a été adéquate ou non. La surveillance hémodynamique montre que la plupart des patients ont des paramètres normaux à la fin du premier mois. La persistance d'anomalies hémodynamiques après ce délai doit faire craindre une péricardectomie incomplète ^[102].

Résultats immédiats : la péricardectomie améliore la plupart des patients très rapidement puisque 80 à 90 % des malades se retrouvent en classe I ou II de la NYHA (New York Heart Association), alors que 73 % étaient en classe III ou IV en préopératoire, quelle que soit l'étiologie.

La mortalité hospitalière varie actuellement entre 4 et 14 %, la moyenne étant d'environ 10 % ^[59, 84, 94]. Elle semble plus importante dans le sous-groupe de patients ayant subi une radiothérapie et l'est certainement dans le sous-groupe associant constriction péricardique-cardiomyopathie restrictive. La présence d'une insuffisance rénale et la nécessité d'utiliser des diurétiques sont significativement corrélées avec la mortalité hospitalière ^[84]. En fait, le meilleur critère est l'importance de la pression télédiastolique du ventricule droit : plus elle est importante, plus la mortalité est grande ^[59, 84]. Pour certains ^[59], il existe une relation entre la classe fonctionnelle préopératoire et la mortalité qui n'est pas retrouvée pour d'autres ^[84], sauf pour la classe IV (uniquement pour la phase hospitalière).

La complication la plus courante après la péricardectomie est la survenue d'une défaillance cardiaque congestive dans 10 à 35 % des cas (dix patients sur 81 ^[84]). Il existe une relation entre la classe fonctionnelle préopératoire (classes III et IV) ^[59, 84] et la survenue d'un syndrome de bas débit. D'autre part, la grande majorité de ces patients ont une constriction viscéropariétale ayant nécessité une CEC pour obtenir une péricardectomie efficace. Ainsi, l'incidence des bas débits est plus grande dans le groupe ayant eu une CEC mais semble refléter plus les difficultés techniques rencontrées que la CEC elle-même.

Des arythmies surviennent dans 15 à 20 % des cas.

Les autres complications sont beaucoup plus rares :

- infection (1 à 7 % des cas) qui peut être redoutable (cause de la moitié environ des décès pendant la phase intrahospitalière) et qui peut prendre différentes formes : pneumopathie, médiastinite, aspergillose diffuse ;
- hémorragie (1 à 7 % des cas) ;
- atteinte phrénique ;
- paralysie du nerf récurrent ;
- syndrome postpéricardectomie ;
- accidents thromboemboliques ; actuellement, ce type d’accidents est extrêmement rare grâce au traitement anticoagulant préventif.

La survie à long terme est bonne puisque, selon les séries, elle oscille entre environ 70 à 85 % à 5 ans et 60 à 70 % à 10-15 ans [59, 84, 104]. À côté de l’amélioration fonctionnelle et clinique, les signes électriques se corrigent souvent lentement. L’onde P revient vers la normale, le bas voltage disparaît,

les ondes T se corrigent et la déviation axiale droite disparaît. La fibrillation auriculaire persiste, en revanche, le plus souvent.

Cependant, les sujets ayant eu une radiothérapie ont un pronostic très péjoratif (puisque la survie à 5 ans est de 12 % alors qu’elle est de 74 % tous groupes confondus et 83 % si on élimine cette étiologie). Ces patients n’ont pas un meilleur pronostic que les sujets opérés alors qu’ils avaient une cardiomyopathie restrictive [84]. Au total, les sujets chez qui, à la constriction, s’associe une atteinte myocardique postradiothérapique sont des patients à haut risque et le bénéfice de l’intervention est chez eux très limité.

Ainsi, différents facteurs peuvent être dégagés en faveur d’un pronostic péjoratif [84] :

- constriction péricardique secondaire à un traitement radiothérapique ou associée à une cardiomyopathie ;
- classe fonctionnelle IV de la NYHA préopératoire ;
- augmentation importante de la pression télédiastolique ventriculaire droite en préopératoire.

Références

[1] Albers WH, Hugenholtz PG, Nadas AS. Constrictive pericarditis and atrial septal defect, secundum type, with special reference to left ventricular volumes and related hemodynamic findings. *Am J Cardiol* 1969 ; 23 : 850-857

[2] Andersen JA, Hansen BF. Primary pericardial mesothelioma. *Dan Med Bull* 1974 ; 21 : 195-200

[3] Applefeld MM, Slawson RG, Hall-Craigs M, Green DC, Singleton RT, Wiernik PH. Delayed pericardial disease after radiotherapy. *Am J Cardiol* 1981 ; 47 : 210-213

[4] Aroney CN, Ruddy T, Dighero H. Differentiation of restrictive cardiomyopathy from pericardial constriction. *J Am Coll Cardiol* 1989 ; 13 : 1007-1012

[5] Beaufils PH, Bardet J, Temkine J et al. Syndrome de Dressier : péricardite constrictive post-infarctus opérée avec succès. *Arch Mal Cœur* 1975 ; 68 : 651-656

[6] Bergh NP, Krause F, Linder E. Some aspects of diagnosis and treatment in chronic pericarditis. *Acta Chir Scand* 1964 ; 128 : 683-697

[7] Bhatia ML, Manjuran RJ. Systolic time intervals in constrictive pericarditis. A study before and after digitalis. *Br Heart J* 1975 ; 37 : 1176-1183

[8] Blake S, Bonar S, O'Neill H et al. Aetiology of chronic constrictive pericarditis. *Br Heart J* 1983 ; 50 : 273-276

[9] Brecher GA. Critical review of recent work on ventricular diastolic suction. *Circ Res* 1958 ; 6 : 554-566

[10] Brown DL, Ivey TD. Giant organized pericardial hematoma producing constrictive pericarditis : a case report and review of the literature *J Trauma Sep* 1996 ; 41 : 558-560

[11] Bush CA, Stang JM, Wooley CF, Kilman JW. Occult constrictive pericardial disease. Diagnosis by rapid volume expansion and correction by pericardiectomy. *Circulation* 1977 ; 56 : 924-930

[12] Cameron J, Oesterle SN, Baldwin JC, Hancock EW. The etiologic spectrum of constrictive pericarditis. *Am Heart J* 1987 ; 113 : 354-360

[13] Chappuiss MA, Kaeser P, Enrico JF, Mirimanoff RO. Péricardites et autres atteintes cardiaques, conséquences tardives de la radiothérapie. *Rev Med Suisse Romande* 1996 ; 116 : 429-439

[14] Charan A, Sinha K. Constrictive pericarditis following filarial effusion. *Indian Heart J* 1973 ; 25 : 213-215

[15] Chevalier P, Moncada E, Canu G, Claudel JP, Bellon C, Kir-dorian G et al. Symptomatic pericardial disease associated with patch electrodes of the automatic implantable cardioverter defibrillator : an underestimated complications ? *Pacing Clin Electrophysiol* 1996 ; 19 : 2150-2152

[16] Chew C, Ziady G, Raphael M, Oakley CM. The functional defect in amyloid heart disease. *Am J Cardiol* 1975 ; 36 : 438

[17] Cooper DK, Sturridge MF. Constrictive epicarditis following coxsackie virus infection. *Thorax* 1976 ; 31 : 472-474

[18] Cruz IA, Levinsky R, Agagnostopoulos C, Cohen HC. Echocardiographic diagnosis of partial pericardial constriction of the left ventricle. *Radiology* 1978 ; 127 : 755

[19] Daugherty GW, Broadbent JC, Brown AL Jr. Chronic constrictive pericarditis associated with the nephrotic syndrome : report of a case. *Proc Mayo Clin* 1962 ; 37 : 282-288

[20] Delaye J, Age C, Plauchu G et al. Péricardite constrictive et communication interauriculaire. À propos de 2 cas opérés. *Arch Mal Cœur* 1969 ; 62 : 1755-1770

[21] Doi YL, Sugiyura T, Spodick DH. Motion of pulmonic dyvalve and constrictive pericarditis. *Chest* 1981 ; 80 : 513-515

[22] Drury I, Hanley P, Blake S et al. The diagnosis and treatment of constrictis pericarditis. *Ir Med J* 1983 ; 76 : 171-174

[23] Feigenbaum II. Pericardial disease. In : Feigenbaum H ed. Echocardiography. Philadelphia : Lea and Febiger, 1994 : 556-588

[24] Fowler NO. Constrictive pericarditis : new aspects. *Am J Cardiol* 1982 ; 50 : 1014-1017

[25] Fowler NO, Bove KE, Dunbar S, Meyer R. Fatigue. Dyspnea and abdominal swelling in 13-year old boy. *Am Heart J* 1978 ; 96 : 533-542

[26] Franssen CF, El Gamal MI, Ganss RO, Hoorntje SJ. Hydralazine-induced constrictive pericarditis. *Neth J Med* 1996 ; 48 : 193-197

[27] Furber A, Pezard P, Jeune JJ, Geslin P, Tadei A, Jallet P. Radionuclide angiography and magnetic resonance imaging; complementary non- invasive methods in the diagnosis of constrictive pericarditis. *Eur J Nucl Med* 1995 ; 22 : 1292-1298

[28] Gallet B, Babo P, Saudemont JP, Bakoach H, Hiltgen M. Péricardite constrictive après pneumonectomie. *Lettre Cardiol* 1994 ; n° 257

[29] Gibson TC, Grossman W, Mc Laurin LP, Moss S, Craigie E. An echocardiographic study of the interventricular septum in constrictive pericarditis. *Br Heart J* 1976 ; 38 : 738-743

[30] Goodwin RA, Nickell JA, Desprez RM. Mediastinal fibrosis complicating healed primary histoplasmosis and tuberculosis. *Medecine* 1972 ; 51 : 227-246

[31] Gottdiener JS, Katin MJ, Borer JS, Bacharach SL, Green MV. Late cardiac effects of therapeutic mediastinal irradiation. Assessment by echocardiography and radionuclide angiography. *N Engl J Med* 1983 ; 308 : 569-572

[32] Haiat R. Post-myocardial infarction constrictive pericarditis. *Am Heart J* 1981 ; 101 : 358-359

[33] Halliday JH, Jose AD, Nicks R. Constrictive pericarditis following rupture of a ventricular hydatid cyst. *Br Heart J* 1963 ; 25 : 821-824

[34] Hancock EW. Subacute effusive-constrictive pericarditis. *Circulation* 1971 ; 43 : 183-192

[35] Hancock EW. On the classic and rigid forms of constrictive pericarditis. *Am Heart J* 1980 ; 100 : 917

[36] Harada K, Seki I, Okuni M. Constrictive pericarditis with atrial septal defect in children. *Jpn Heart J* 1978 ; 19 : 531-543

[37] Hateboer N, Mc Gonigel RJ, Lewis CT. Pericardiectomy after two decades of constrictive pericarditis in a patient with chronic renal failure. *Nephrol Dial Transplant* 1995 ; 10 : 1935-1937

[38] Hatle LK, Appleton CP, Popp RI. Differentiation of constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy by Doppler echocardiograph. *Circulation* 1989 ; 79 : 357-370

[39] Heureux F, Frankart L, Marchandise B, Buche M, Martinet JP, Donkier J. Origine inattendue d'une ascite récidivante : à propos de 2 cas. *Acta Clin Belg* 1997 ; 52 : 176-181

[40] Hirota Y, Kohriyama T, Hayashi T et al. Idiopathic restrictive cardiomyopathy : differences of left ventricular relaxation and diastolic wave forms from constrictive pericarditis. *Am J Cardiol* 1983 ; 52 : 421-423

[41] Hirschmann JV. Pericardial constriction. *Am Heart J* 1978 ; 96 : 110-122

[42] Hurell DG, Nishimura RA, Tajik AJ. Can analysis of dynamic changes during cardiac catheterization diagnose constrictive pericarditis ? A prospective comparative hemodynamic study using high fidelity catheters in humans. [abstract]. *Circulation* 1994 ; 90 : 1-121

[43] Isner JM, Carter BL, Bankoff MS et al. Differentiation of constrictive pericarditis from restrictive cardiomyopathy by computed tomographic imaging. *Am Heart J* 1983 ; 105 : 1019-1025

[44] Kanakis C, Sheikh AI, Rosen KM. Constrictive pericardial disease following mitral valve replacement. *Chest* 1981 ; 79 : 593-594

[45] Khullar S, Lewis RP. Usefulness of systolic time intervals in differential diagnosis of constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy. *Br Heart J* 1976 ; 38 : 43-46

[46] Kilman JW, Bush CA, Wooley CF, Stang JM, Teply J, Bab AN. The changing spectrum of pericardiectomy for chronic pericarditis : occult constrictive pericarditis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977 ; 74 : 668-673

[47] Kinare SG, Parulkar GB, Sen PK. Constrictive pericarditis resulting from dracunculosis. *Br Med J* 1962 ; 1 : 845

[48] Klodas E, Klarich KW, Redfield MM, Nishimura RA. Can the novel approach of analyzing dynamic respiratory changes in Doppler derived tricuspid regurgitation signals be used to diagnose constrictive pericarditis. [abstract] *Circulation* 1994 ; 90 : 1-121

[49] Kumpe DA, Jaffe RB, Waldmann TA, Weinstein MA. Constrictive pericarditis and protein-losing enteropathy. An imitator of intestinal lymphangiectasis. *Am J Roentgenol* 1975 ; 124 : 365-373

[50] Kutcher MA, King SB, Alimurung BN, Craver JM, Logue RB. Constrictive pericarditis as a complication of cardiac surgery : recognition of an entity. *Am J Cardiol* 1982 ; 50 : 742-748

[51] Lamon NM, Pooler NR. Hepatic amoebiasis : a study of 250 cases. *QJ Med* 1958 ; 27 : 389-412

[52] Lazarides DP, Avgoustakis DG, Lekos D et al. Evaluation of radical pericardiectomy for constrictive pericarditis. A clinical hemodynamic and electrocardiographic study of twenty cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966 ; 51 : 821-833